

Poussées évolutives tardives des encéphalopathies infantiles



THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

Le 28 Avril 1942

PAR

Claire SEILLON

Née le 4 Février 1917 à St-Cyr (Var)

Interne des Hôpitaux

Diplômée d'Hygiène et de Puériculture

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

MM. ROGER
GIRAUD
POINSO
PAILLAS

Président

Assesseurs

Marcel LECONTE

Imprimeur-Editeur

98, Cours Lieutaud, 98

MARSEILLE

1942

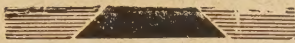
POUSSEES EVOLUTIVES TARDIVES
DES ENCEPHALOPATHIES INFANTILES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548805_0061

Poussées évolutives tardives des encéphalopathies infantiles



THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille
Le 28 Avril 1942

PAR

Claire SEILLON

Née le 4 Février 1917 à St-Cyr (Var)

Interne des Hôpitaux

Diplômée d'Hygiène et de Puériculture

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs de la Thèse	{	MM.	ROGER	{	<i>Président</i>
			GIRAUD		<i>Assesseurs</i>
			POINSO		
			PAILLAS		

Marcel LECONTE

Imprimeur-Editeur

98, Cours Lieutaud, 98

MARSEILLE

1942



PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE

DE

MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : L. CORNIL.

Assesseur : F. MERCIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MM. MOITESSIER, CASSOUTE,
OLMER, GAUJOUX, COTTE, AUBARET

Chargés de Cours honoraires : TIAN,

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : Mme PEROL

Professeurs

Anatomie	CORSY
Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale.	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	HECKENROTH.
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	MATTEI
Clinique Médicale	MONGES
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIÈRE
Clinique ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie Chirurgicale	MOIROUD
Pharmacodynamie et Matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MALMEJAC
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	POINSO.
Professeur sans chaire	POURSINES

Chargé de cours

Clinique dermatologique VIGNE

Agrégés en exercice

MM. SAUTET

DUBOULOZ

BERTHIER

BALANSARD

BRAHIC

FIGARELLA

ARNOUX

CHOSSON

MM.

DELPHAUT

R. IMBERT

PAILLAS

AUDIER

DOR

RECORDIER

SALMON

Agrégés libres

MM. QUINTARET

PIERI

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale DERRIEN

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie descriptive et topographique SALMON

Chimie minérale ARNOUX

Clinique des maladies contagieuses PERIOT

Médecine opératoire DOR

Microbiologie BOYER

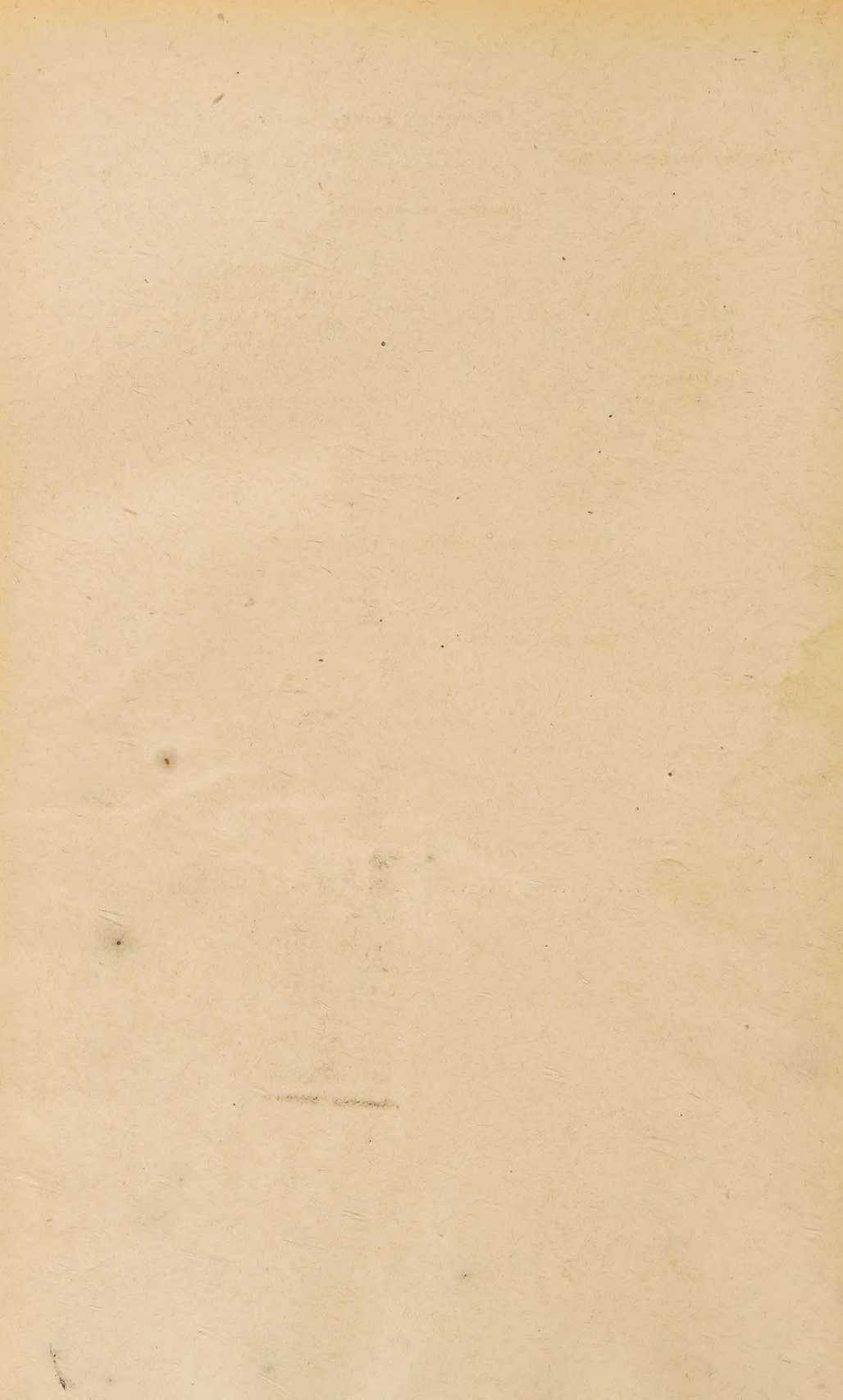
Neuro-Chirurgie ARNAUD

Obstétrique CHOSSON

Pharmacodynamie aux Pharmaciens DELPHAUT

Psychiatrie ALLIEZ

Toxicologie GUILLOT



A MON PERE, *In memoriam*,

*nous restons unis par cette profession
dont il m'a inspiré le goût et dans la-
quelle son dévouement m'est un exem-
ple inaltérable.*

A MA MERE,

*avec toute ma tendresse et ma recon-
naissance.*

A MON ONCLE, LE DOCTEUR BERTHAIL,

In memoriam

A MES COUSINS : DOCTEUR P. BERTHAIL,

DOCTEUR GOUTEYRON,

DOCTEUR TOUILLON,

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS,

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur ROGER
Professeur de Clinique Neurologique
Chevalier de la Légion d'Honneur

*les mois passés dans son service, où
règnent le travail et l'ordre resteront,
pour nous comme pour tous ses élè-
ves, le souvenir dominant de notre vie
hospitalière. Son autorité n'a d'égale
que sa bienveillance, qui nous a été
particulièrement sensible tout au long
de nos études. Nous ne sauront jamais
assez l'assurer de notre respectueux
attachement.*

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur GIRAUD
Professeur de Clinique Médicale Infantile
Chevalier de la Légion d'Honneur

*La solidité de son enseignement, la
précision de ses directives font de son
service une Ecole, a laquelle restent
fidèlement attachés tous ceux qui ont
eu l'avantage d'y participer
Au double titre de Professeur et de
Médecin-traitant nous sommes heu-
reuse de lui témoigner notre profonde
reconnaissance.*

A Monsieur le Professeur Agrégé POINSO

Médecin des Hôpitaux

Nous n'avons jamais pu être dans son service qu'une stagiaire épisodique, souvent attirée par tout ce que ses visites dispensent de vivantes acquisitions cliniques et thérapeutiques, ainsi que par l'amabilité de son accueil, dont nous le remercions bien vivement.

A Monsieur le Professeur Agrégé PAILLAS

Il restera pour nous l'exemple de ce qu'est l'enthousiasme en médecine, solidement basé sur la finesse de la clinique et l'heureuse précision des thérapeutiques les plus audacieuses.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Docteur MICHEL
Monsieur le Professeur BOURDE
Monsieur le Professeur ROGER
Monsieur le Professeur OLMER

*Dont nous avons eu l'honneur d'être
l'externe.*

Monsieur le Professeur CORNIL
Monsieur le Docteur TURRIES
Monsieur le Docteur GASTON
Monsieur le Docteur PIERI
Monsieur le Professeur ROGER
Monsieur le Professeur GIRAUD
Monsieur le Professeur CHAUVIN
Monsieur le Docteur CAMBON
Monsieur le Docteur DE LUNA
Monsieur le Professeur VAYSSIÈRE

*Dont nous avons eu l'honneur d'être
l'interne.*

A CEUX QUI NOUS ONT PRÉPARÉE AUX CONCOURS :

Monsieur le Docteur P. ROBERT
Chef de Clinique Médicale Infantile

Monsieur le Docteur J. RANQUE
Interne des Hôpitaux

Monsieur le Docteur E. HENRI
Interne des Hôpitaux

A NOS CAMARADES D'INTERNAT

A NOS CAMARADES D'ÉTUDE.

Introduction

Les encéphalopathies infantiles ont déjà été l'objet de descriptions et de controverses multiples, qui ont abouti à l'individualisation de nombreuses formes et à des classifications perpétuellement remaniées.

Leur domaine s'est étendu au cours de ces dernières années par suite de la fréquence accrue des séquelles d'encéphalite aiguë. En effet, malgré que ces dernières n'aient pas été, à l'origine, incluses dans le terme d'« encéphalopathie infantile » créé par Brissaud, nous les y comprendrons, considérant, avec Babonneix que « il faut entendre par encéphalopathies infantiles les diverses manifestations nerveuses que déclenche toute lésion cérébrale suffisamment grave qui occupe un territoire étendu et qui survient de bonne heure, soit au cours de la vie intra-utérine, soit à la naissance, soit dans les deux ou trois premières années de la vie ».

Nous ne reprendrons pas d'ailleurs les discussions relatives à leur étiologie et à leur substratum anatomique, si ce n'est dans la mesure où ces facteurs peuvent expliquer les modalités évolutives de l'affection cérébrale.

Notre travail n'a pour but que d'opposer, à la chronicité habituelle de ces affections, la description de certains cas où, après une longue période de stabilité de leur lésion, des malades atteints d'encéphalopathies infantiles ont présenté une aggravation plus ou moins brusque et rapide de leur état nerveux. Cette aggravation ne pouvant être reliée à rien autre qu'à leur ancien foyer encéphalique, dont elle représente une poussée évolutive tardive.

Nous n'avons pas pu suivre aussi complètement que nous le désirions les observations dont nous disposions, tant à la Clinique Neurologique que dans les Services de M. le Professeur Giraud et de M. le Professeur Poinso. En effet, ces incurables se dispersent vite dans des maisons d'anormaux ou dans des asiles éloignés. Leurs poussées tardives les ramènent parfois dans des services d'adultes, où la jonction peut ne pas être faite avec l'épisode primitif, oublié ou ignoré du malade.

Dans la littérature, l'attention n'étant pas attirée sur cette particularité évolutive, l'aggravation tardive est souvent mal mise en évidence. En outre, dans les observations anciennes, beaucoup de ces aggravations demandent à être interprétées avec prudence. Elles ont souvent trait à de nombreuses affections nerveuses, familiales, héréditaires, dégénératives, qui n'ont été individualisées qu'au cours de ces dernières années et dont l'évolution est un caractère intrinsèque.

C'est pour nous séparer nettement de celles-ci et pour délimiter les cadres auxquels se rattachent nos cas, que nous commencerons notre étude par un bref rappel de l'historique des encéphalopathies infantiles et des classifications dont elles ont fait l'objet.

Nous décrirons ensuite rapidement les principaux syndromes qu'elles réalisent et que nous retrouverons chez nos malades comme traces de leur affection ancienne, ou comme signes de leur évolution récente. Nous rappellerons ensuite quels sont les caractères évolutifs classiques des diverses variétés.

Nous pourrions alors exposer ce que nous entendons par « poussées évolutives tardives des encéphalopathies », donner en exemple les cas que nous avons recueillis et relever les circonstances de leur apparition.

Enfin, après avoir éliminé les affections susceptibles d'être confondues avec ces poussées évolutives, nous tenterons d'en donner une interprétation et de voir si elles sont explicables par la nature et la cause de la lésion encéphalique.

Historique et Classification

Nous ne remonterons pas aux descriptions des diverses formes cliniques des encéphalopathies, faites dans la 2^e moitié du XIX^e siècle par Little, Freud... et aux discussions qui ont opposé pendant longtemps, sur les relations du syndrome de Little et des autres encéphalopathies, les Dualistes et les Unicistes.

Cette discussion a été résumée et pratiquement close dans le rapport d'Hutinel et Babonneix au Congrès de 1911. Depuis lors a été admise l'unité des diverses formes d'encéphalopathies.

Unité étiologique : un même facteur pouvant réaliser des formes différentes.

Unité anatomique : existence de lésions encéphaliques manifestes, même dans les formes paraplégiques pures (thèse de Mme Long-Landry) et prédominance des lésions de sclérose cérébrale du faisceau pyramidal sur les rares cas relevant de la simple agénésie de celui-ci.

Unité clinique : existence de multiples formes de passage entre la maladie de Little purement paraplégique et les diplégies cérébrales avec idiotie ou avec syndrome pseudo-bulbaire.

Dans ce même rapport, Hutinel et Babonneix ont montré quel rôle pathogénique respectif il fallait faire jouer :

au facteur obstétrical, jusqu'alors presque exclusivement incriminé et qui ne joue parfois qu'un rôle déclenchant,

au facteur toxi-infectieux, qu'il soit pré ou post-natal. Il joue un rôle prédominant, parfois prédisposant par les altérations vasculaires qu'il entraîne. Au premier rang des altérations infectieuses, il faut mettre l'hérédosyphilis, qui conditionne souvent à la fois la prématuration et les lésions vasculaires, qui rendent l'action de celle-là plus novice pour les centres nerveux.

Mais, tandis que, jusqu'alors, l'intérêt paraissait centré par les causes obstétricales et les infections héréditaires ou prénatales, le rôle des infections aiguës de l'enfance était peu à peu mis en évidence.

Déjà signalé dans les thèses de Cotard (1868), de Richardièrre (1885), il a fait l'objet des travaux de Comby (*Bulletin Médical* 1906, *Archives de Médecine des Enfants*, 1907), de Raymond (*Archives de Médecine des Enfants*, 1906), de Mariz.

Ces auteurs ont bien mis en évidence l'existence chez l'enfant d'encéphalites aiguës, soit primitives, évoluant comme une affection autonome du système nerveux, soit secondaires à des maladies infectieuses de l'enfance (fièvres éruptives, coqueluche, grippe, pneumonie et bronchopneumonie, entérites...). Depuis cette époque, la notion de ces encéphalites et de leurs séquelles est devenue classique et très importante le nombre des observations qui en ont été publiées. La seule discussion qui persiste à leur sujet est celle de leur pathogénie où on veut faire jouer le rôle déterminant, tantôt au germe de la maladie initiale, tantôt à un virus filtrant neurotrope exalté par celle-ci, tantôt à une réaction allergique des centres nerveux vis-à-vis de la maladie en cours.

Vers 1918, les travaux de Von Economo ont séparé de ces encéphalites, au point de vue clinique et anatomique, l'encéphalite épidémique ou léthargique, dont les caractères sont bien différents.

Au cours de ces dernières années, la recrudescence des encéphalites infantiles post-infectieuses a continué à en faire un sujet d'actualité auquel ont été consacrés de nombreux travaux (Comby, M.T. Comby, Babonneix, Congrès Belge de Neurologie 1932).

En même temps que se complète l'étude de ces formes post-infectieuses, l'histoire actuelle des encéphalopathies est surtout marquée par la description et l'isolement de nombreux groupes d'affections dégénératives, caractérisées par l'identité de leur symptomatologie et de leur évolution, la systématisation de leurs lésions, la fréquence des cas familiaux (Schilder, Foix, Crouzon, Vogt, Wilson, Tay, Sachs, etc...).

En résumant à grands traits ces diverses descriptions, nous nous trouvons donc en présence de trois grands groupes d'affections, qui peuvent être rangées sous la dénomination d'encéphalopathies infantiles, mais qui diffèrent par leur étiologie.

En premier lieu, celles qui ont été le plus anciennement décrites et qui restent encore parmi les plus fréquentes : ce sont les encéphalopathies d'origine obstétricale liées au traumatisme obstétrical associé ou non à la prématuration.

En relation avec les causes précédentes, vis à vis desquelles elles agissent souvent comme cause prédisposante et associée, nous trouvons les infections et intoxications congénitales, agissant au cours de la grossesse (alcoolisme, maladies infectieuses de la mère avec encéphalite fœtale, et surtout syphilis héréditaire). Malgré leur congénitalité, il faut noter que c'est parfois seulement au cours des premiers mois de la vie qu'apparaissent ou que sont remarqués les signes de ces affections.

Enfin, les séquelles d'encéphalites primitives ou secondaires de l'enfance. Leur apparition se fait le plus souvent à grand fracas, au milieu d'un tableau infectieux, et d'un syndrome comateux ou convulsif aisément retrouvés dans l'anamnèse des malades.



Les syndromes neurologiques et mentaux

Le problème qui se pose à nous n'est pas d'étudier « l'hémiplégie infantile », le « syndrome de Little », en tant qu'entité clinique, mais de passer en revue les signes et syndromes élémentaires que les encéphalopathies réalisent en dehors de toute notion étiologique, de toute systématisation pathogénique, anatomique, clinique. Nous schématiserons ainsi les syndromes que nous serons amenés à rencontrer chez nos malades, soit dans leur passé infantile, soit au cours de leur poussée évolutive récente.

Ces signes sont de deux ordres : neurologique et mental.

SYNDROMES NEUROLOGIQUES : ceux-ci sont d'une infinie variété, les lésions qui sont à la base des encéphalopathies n'étant pas systématisées, et tous les ordres de symptômes neurologiques pouvant être créés par la localisation variable de la lésion. Une seule catégorie est exceptionnellement rencontrée, c'est celle des troubles sensitifs.

Les troubles moteurs : nous n'envisagerons, dans cette étude sommaire, que ceux qui sont le plus fréquemment rencontrés.

I. — LES SYNDROMES SPASMO-PARALYTIQUES.

1°) - L'hémiplégie :

Flasque : elle est rare et presque toujours transitoire, soit qu'elle passe rapidement à la spasticité, soit qu'elle disparaisse après un épisode aigu évoluant vers le retour à la normale.

Spasmodique : elle est totale, souvent peu marquée à la face.

Elle prédomine au membre supérieur.

La contracture est intense, fixant le membre inférieur en extension, le membre supérieur en flexion.

Les syncinésies y sont fréquentes.

Les réflexes sont vifs, accompagnés de trépidation épileptoïde, quand la contracture n'en gêne pas la recherche, et de Babinski.

Le côté atteint présente un très important arrêt de développement, des troubles trophiques et de la cyanose.

Elle ne s'accompagne pas d'anesthésie, ni d'aphasie.

2°) - La diplégie.

Elle est pratiquement, aussi, toujours spasmodique.

Sauf lorsqu'il s'agit d'hémiplégie double, elle prédomine aux membres inférieurs, ceux-ci présentent une attitude caractéristique, en légère flexion et en adduction. Dans la station debout, le corps, soudé, est fléchi, de même que la tête.

La marche, quand elle est possible, s'effectue sur la pointe des pieds, avec entrecroisement de ceux-ci en raison de l'adduction des cuisses, c'est la marche en ciseaux.

Suivant le degré d'extension des contractures, on distingue :

- des formes généralisées : celles-ci s'accompagnent parfois de troubles de la phonation et de la déglutition, réalisant un syndrome pseudo-bulbaire,
- des formes quadriplégiques,
- des formes paraplégiques.

Les premières formes évoluent d'ailleurs souvent vers les dernières, en raison de leur tendance spontanée à l'amélioration. Lorsque celle-ci est très marquée, il ne persiste parfois plus qu'un peu d'instabilité dans la marche, avec maladresse des membres supérieurs, réalisant le syndrome de débilité motrice de Dupré.

C'est dans les diplégies qu'on rencontre le plus fréquemment les associations de troubles pyramidaux et extra-pyramidaux (rigidité plastique, fixation des attitudes, troubles de la parole...), réalisant des formes mixtes, pyramido-striées, ou même des formes presque uniquement extra-pyramidales.

3°) - Les monoplégies.

Elles sont plus rares. Un seul membre est parésié, contracturé. Ses réflexes tendineux sont exagérés, son développement et sa trophicité sont très inférieurs à ceux de son homologue.

Les mouvements anormaux :

Nombreuses formes. Ce sont toujours des mouvements involontaires, souvent accompagnés de syncinésies, de troubles du tonus. Ils revêtent deux types principaux :

mouvements choréïques, mouvements de grande amplitude, illogiques, brusques, intéressant tout un membre ou un segment de membre.

mouvements athétosiques, qui sont des mouvements lents, de reptation ou d'ondulation, siégeant particulièrement aux extrémités (doigts, orteils).

Le tremblement, qu'il soit de repos ou intentionnel, est beaucoup plus rare, à l'inverse des séquelles d'encéphalite épidémique dont il constitue un trait important.

II. — LES TROUBLES DU TONUS.

Ils peuvent être rapprochés des mouvements anormaux auxquels ils sont fréquemment associés.

La forme atonique est rare (syndrome de Förster), caractérisée par la flaccidité de la nuque et des membres, entraînant la tête ballante et l'impotence, et par l'hyperlaxié que traduit l'amplitude anormale des mouvements passifs.

Les formes hypertoniques sont moins exceptionnelles :

L'hypertonie continue, généralisée, fait cependant beaucoup plus partie du tableau des séquelles de l'encéphalite épidémique que de celle des encéphalopathies, sauf dans quelques formes particulières que nous verrons plus loin.

On voit plutôt des cas d'hypertonie localisée et transitoire, réalisant des spasmes de torsion, plus rares cependant ici, encore, que dans les syndromes post-encéphalitiques.

III. — LES SYNDROMES CÉRÉBELLEUX

Ils peuvent être isolés ou associés.

Ils se présentent surtout chez l'enfant comme des ataxies, rendant la marche incertaine, titubante, le plus souvent impossible.

Au repos, on peut mettre en évidence la dysmétrie, l'asynergie souvent associée à l'hypotonie dans les formes pures, ou, au contraire, à la spasmodicité dans les formes mixtes cérébello-pyramidales, relativement fréquentes.

IV. — LE SYNDROME CONVULSIF :

Rien ne le distingue ici de l'épilepsie essentielle ou symptomatique.

S'il s'agit de convulsions infantiles, c'est au contexte et à l'évolution future qu'il faudra demander de les différencier des convulsions spasmodiques ou essentielles ; seule, la forme brava-jacksonienne attirera d'emblée l'attention sur le système nerveux.

Chez le grand enfant, l'adolescent et l'adulte on trouvera de même :

soit des formes généralisées,
soit des formes brava-jacksoniennes,
soit des formes frustes ou des équivalents.

Les FORMES MENTALES : leurs frontières sont plus imprécises que celles des formes neurologiques.

Il est classique de les ranger, avec Binet, en trois grandes catégories :

- idiotie
- imbecilité
- débilité mentale.

Les *Idiots* sont bornés à une vie purement végétative, passée dans le gâtisme et la goinfrerie. Incapables d'aucune communication avec leurs semblables par le langage, ce sont des extrasociaux.

Les *Imbéciles* comprennent le langage parlé, mais leurs acquisitions didactiques sont toujours très rudimentaires.

Ils ont souvent une affectivité assez développée et se rendent par là tolérables à leur famille. Mais ils sont éminemment instables et suggestibles, impulsifs et souvent pervers. C'est surtout parmi eux que se recrutent les délinquants anormaux, aussi sont-ils souvent antisociaux.

Les *Débiles mentaux* sont susceptibles d'une vie sociale subnormale. Leurs acquisitions scolaires sont toujours inférieures à la normale et leur jugement reste puéril. On étalonne leur imperfection d'après l'âge mental auquel ils se sont arrêtés ; mais en réalité, il s'agit de troubles bien plus profonds qu'un « arrêt » à un âge donné et il est impossible d'établir une équivalence entre les processus mentaux d'un enfant intelligent et ceux d'un anormal de quelque âge qu'il soit.

Par l'instabilité de leur caractère et le développement souvent insuffisant de leur sens moral, ils sont susceptibles de réactions antisociales, analogues à celles des imbéciles.

Ces troubles mentaux peuvent être isolés ou associés aux troubles neurologiques, ce qui est le cas le plus fréquent. Il existe cependant une encéphalopathie bien individualisée, où les troubles mentaux (plus proches du type imbécilité que du type idiotie) ne sont associés qu'à des troubles morphologiques. C'est l'idiotie mongolienne : le faciès seul fait le diagnostic avec ses pommettes saillantes, sa langue pendante, ses yeux allongés, bridés en dedans par l'épicanthus, et, malgré la gentillesse, l'affectivité de ces enfants, le pronostic ne permet d'espérer aucun développement intellectuel.

Cette description d'ensemble des formes mentales, qui englobe bien toutes les formes congénitales, néglige cependant certains aspects réalisés par des formes plus tardives qui entraînent une régression intellectuelle revêtant l'aspect de Démences, parfois systématisées et analogues, ainsi que nous le verrons, à la schizophrénie.

Les caractères évolutifs classiques des encéphalopathies infantiles

I. LES FORMES STABILISÉES OU RÉGRESSIVES :

Il s'agit là, heureusement, de la modalité la plus fréquente.

Dans certains cas, l'évolution se fait vers une amélioration progressive et durable ; c'est en particulier ce qui se passe pour la majorité des syndromes de Little : la rigidité initialement généralisée libère d'abord les membres supérieurs, puis, plus tardivement, les membres inférieurs, entraînant un retard important et une incertitude dans la marche qui s'atténue peu à peu. Vers la fin de la seconde enfance, il ne reste souvent à ces sujets au point de vue moteur qu'un peu de maladresse et d'instabilité, réalisant ce que Dupré a qualifié de « débilité motrice ». Cette évolution régressive du Little en est caractéristique au point d'avoir servi d'argument aux Dualistes qui faisaient de ce syndrome une entité liée à l'agénésie par prématuration, du faisceau pyramidal, améliorable par le développement tardif de celui-ci.

Mais d'autres formes que le Little sont également susceptibles d'amélioration et on voit un assez grand nombre d'hémiplégiques infantiles ayant récupéré du côté atteint une motilité presque normale et ne gardant comme séquelle révélatrice qu'une hémiatrophie plus ou moins marquée.

Il est fréquent aussi d'observer une atténuation des crises épileptiques au cours de l'enfance. Aux convulsions rapprochées des premiers mois, font suite des crises de plus en plus espacées, qui peuvent disparaître ou ne laisser que des équivalents frustes chez l'adolescent.

Lorsque les désordres organiques sont plus importants, toute régression est impossible et ces enfants restent des infirmes dans l'avenir desquels intervient seule la plus ou moins bonne utilisation d'un système moteur défectueux. Cette adaptation est d'ailleurs souvent gênée par des troubles mentaux associés. Ceux-ci sont également stationnaires ; les idiots sont inaméliorables, les imbéciles et les débiles peuvent acqué-

rir des notions théoriques et pratiques qui les rendent socialement utilisables, mais leur fond mental n'en est pas amélioré et ils gardent leurs mêmes troubles du jugement, du raisonnement, de l'affectivité, du comportement.

Bon nombre d'entre eux paraissent même s'aggraver avec l'âge et sont mis à l'asile dans leur adolescence, alors qu'ils avaient jusque-là été gardés par leur famille. Il ne faut pas toujours voir dans ces cas une évolution tardive vers l'aggravation et il faut tenir compte — des modifications des conditions familiales à la disparition des parents, — de la façon anormale et souvent désastreuse dont ces enfants ont été élevés, — de l'excitation qui se développe chez eux au moment de la puberté, coïncidant avec un accroissement de force physique qui les rend plus turbulents et plus rebelles.

Nous n'insisterons pas sur les formes fixées, organiques et mentales, car elles sont l'objet de toutes les descriptions classiques. Avant de décrire les poussées que nous avons vu se greffer sur elles, nous rappellerons quelles sont les formes, bien individualisées à l'heure actuelle, au cours desquelles une aggravation progressive est la règle.

II. — LES FORMES CLASSIQUEMENT EVOLUTIVES

Certaines affections nerveuses infantiles ont été suffisamment individualisées, autant au point de vue clinique qu'anatomique, pour qu'on puisse leur décrire une évolution définie. Nous allons brièvement rappeler celles dont l'évolution se fait vers une aggravation constante, qu'elle soit progressive ou par poussées, afin de les éliminer, en tant que classiques, du cadre de notre étude.

Ces formes, prélevées dans les catégories les plus variées d'encéphalopathies, ne se prêtent guère à une classification quelconque. Nous tenterons cependant de les ranger dans trois grands groupes :

Les Leuco-encéphalites

Les Dégénéscences hépato-lenticulaires

Les Diplégies à type pyramidal, cérébelleux, ou mixte.

I. LES LEUCO-ENCÉPHALITES, liées à une atteinte diffuse de la substance blanche du cerveau, réalisent le plus souvent le syndrome d'encéphalite pseudo-tumorale, en raison de l'hypertension intra-cranienne qu'elles déterminent.

Le type Schilder-Foix :

Il atteint l'enfant jeune, souvent avant 1 an, ou de 5 à 7 ans.

Le début en est lent et progressif par l'apparition successive des symptômes suivants :

— troubles psychiques importants, avec apathie et régression intellectuelle,

— amblyopie évoluant rapidement vers l'amaurose bilatérale,

— crises épileptiques typiques ou revêtant l'aspect de crises toniques,

— troubles moteurs, à distribution le plus souvent paraplégique, caractérisées par leur spasmodicité extrême, pouvant atteindre la rigidité de décérébration.

Le groupement de ces signes est dominé par un syndrome d'hypertension intracranienne avec céphalées, vomissements, et stase papillaire.

L'évolution est rapide, soit progressive, soit par poussées, et aboutit à la mort dans un délai moyen d'un an. Seuls, quelques rares cas prolongés (13 cas) pourraient être confondus avec une évolution tardive d'encéphalopathie banale.

Le type *Balo* a surtout une individualité anatomique liée à la réalisation de petits foyers arrondis, dans la substance blanche, en couches alternativement saines et altérées. Cliniquement, il sort de notre cadre étant donné qu'il s'agit surtout d'une forme de l'adulte jeune.

II. LES DÉGÉNÉRESCENCES H PATO-LENTICULAIRES ont été groupées sous ce titre par Hall, qui réunit les formes suivantes :

La maladie de Wilson : c'est une maladie plus juvénile qu'infantile (10-25 ans). Elle présente des mouvements anormaux à type de tremblement intentionnel bilatéral, rythmique.

Un état spastique prédominant sur les segments proximaux des membres, aboutissant progressivement à une rigidité vraie que renforcent les mouvements volontaires et la station debout, de la dysarthrie et de la dysphagie, accompagnées d'un aspect pseudo-bulbaire du visage, souriant ou grimaçant.

Des troubles mentaux : émotivité, rire spasmodique.

Une cirrhose hépatique, en général sans symptômes cliniques.

Ces symptômes apparaissent et se complètent à un rythme plus ou moins rapide, mais qui ne dépasse pas 4 à 5 ans.

La *pseudo-sclérose de Westphall-Strumpell* : elle présente beaucoup d'analogies avec la sclérose en plaques, par son association de parésie spasmodique, de troubles de la coordination, de tremblement intentionnel et de modifications de la parole, — de même que par son évolution progressive, mais anatomiquement, elle se rapproche beaucoup plus de la maladie de Wilson tant par la topographie de ses lésions nerveuses que par l'existence d'une cirrhose hépatique latente et d'une pigmentation cornéenne.

Le *spasme de torsion*, décrit par Thomalla, puis étudié par Wimmer Thévenard, est rare en tant que maladie autonome. Il se caractérise par un mélange d'hypotonie au repos et d'hypertonie cinétique, avec mouvements involontaires de type plus athétoïde que choréique, intéressant le tronc ou un segment de membre.

De ces trois grands types de dégénérescence hépato-lenticulaire, on peut rapprocher les formes suivantes, également liées à une altération progressive des noyaux gris de la base :

— *Le syndrome du corps strié de Vogt*, par état marbré du striatum, qui se traduit par une athétose double, d'abord progressive, mais aboutissant à une stabilisation au cours de la deuxième enfance.

— *L'athétose double progressive par état dysmyélinique du striatum (Vogt)*, qui aboutit, par contre, à la mort en quelques mois ou quelques années.

— *La paralysie agitante juvénile (Williger)* et l'atrophie progressive du globus pallidus (Hunt) qui se rapprochent beaucoup — comme signes et comme évolution — de la maladie de Wilson.

III. LES DIPLÉGIES SPASMODIQUES OU CÉRÉBELLO-SPASMODIQUES.

Elles peuvent réaliser des tableaux cliniques très variés, dont nous ne citerons que les plus fréquents :

— *Hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie*, qui est exceptionnellement infantile (cas de Roger Voisin et Macé de Lépinay), mais à laquelle il faudra cependant penser devant un ensemble à évolution lentement progressive, constitué par :

— des troubles cérébelleux, débutant aux membres inférieurs, et entraînant un déséquilibre de la marche et de la station verticale, puis gagnant les membres supérieurs.

— de la spasmodicité des membres inférieurs, avec exagération des réflexes et Babinski,

— des troubles de la vue, de la parole et du psychisme.

— *Paraplégie spasmodique familiale de Strumpell* : dans ses rares formes précoces, réalisant des troubles progressifs de la marche avec développement d'hypertonie et d'hyperflexie au niveau des membres inférieurs, contracturés en extension, rarement en flexion, et association fréquente de signes cérébelleux.

— *Les Diplégies familiales à type de sclérose en plaques*, décrites par Mlle Pesker (Thèse Paris, 1900) associant à une paraplégie spasmodique, du tremblement intentionnel, de l'ataxie, des troubles de la parole, et de l'idiotie.

De ce type se rapproche celui qu'ont décrit Cestan et Guillain dans la *Revue de Médecine* (1900).

— *Latrophie cérébelleuse familiale idiote de Bourneville et Crouzon* réalise également une association d'idiotie, de diplégie spasmodique et signes cérébelleux par agénésie du cervelet.

De ces différents types de diplégie peut être rapprochée, bien que constituant une entité assez particulière :

— *La maladie de Friedreich*, dont le début est relativement tardif, souvent consécutif à une maladie infectieuse et au cours de laquelle apparaissent, par poussées successives :

— des troubles moteurs, caractérisés par une association ataxo-cérébelleuse, atteignant la marche, la statique, les mouvements des membres supérieurs. Une instabilité choréiforme les accompagne.

— des troubles réflexes consistant essentiellement en une abolition des réflexes tendineux qui contraste avec l'existence d'un signe de Babinski.

— des déformations marquées, dont les plus importantes sont représentées par le pied bot varus equin et la cyphoscoliose dorsale.

— et enfin des troubles de la parole.

— *La paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique des grands enfants* décrite par Marfan se rapproche également de ces diplégies. Nous rappellerons qu'elle consiste essentiellement en une paraplégie d'installation insidieuse et d'aggravation progressive, plus spasmodique que parétique, associée à des signes oculo-pupillaires et souvent à des signes psychiques.

Nous ne quitterons pas le groupe de ces diplégies sans signaler qu'elles revêtent souvent l'aspect de maladies familiales, de même que les dégénérescences hépato-lenticulaires. La recherche des antécédents, typiques ou atypiques, aidera dans l'établissement du diagnostic de l'encéphalopathie et de son pronostic.

Il nous reste encore à rappeler, une maladie familiale évolutive importante, qui est l'*idiotie amaurotique familiale*, ou *maladie de Tay-Sachs*.

Dans sa forme précoce, elle atteint des nourrissons de 5 à 6 mois (le plus souvent isréalites) et chez ceux-ci se développent :

- une régression intellectuelle avec apathie, torpeur,
- des troubles de la vue aboutissant à l'amaurose,
- des troubles-moteurs diplégiques ou quadriplégiques hyperspasmodiques.

Ce tableau clinique est complété, individualisé par la constatation, à l'examen ophtalmologique, de la lésion caractéristique de la macula qu'occupe une tâche blanche centrée par un point rouge, et d'une atrophie optique bilatérale.

L'évolution en est progressive, mais rapide et entraîne la mort en moins de 2 ans.

Il en existe une forme juvénile (Spielmeyer-Vogt) également fatale et au cours de laquelle se développent progressivement une démence acquise à l'âge scolaire, de l'épilepsie, des troubles moteurs, surtout cérébelleux, et une atrophie optique avec modifications pigmentaires rétinienne.

Enfin, nous citerons, en raison de leur caractère évolutif, deux affections plus rares et moins importantes : le *syndrome d'Unverricht*, qui débute dans l'enfance par des crises épileptiques nocturnes, se complète par l'apparition de crampes tétaniformes, de myoclonies associées à des troubles psychiques, et se termine dans la rigidité et la somnolence.

La *sclérose tubéreuse* (Bourneville), ou istio-atypie corticale de Pellizi : c'est un diagnostic anatomique que permet de poser l'existence, au niveau de la face des sujets atteints, de multiples adénomes sébacés. Ceux-ci coïncident avec un ensemble d'épilepsie, d'idiotie profonde, de troubles moteurs tardifs spasmodiques.

En présence d'une encéphalopathie infantile dont on se propose d'étudier l'évolution, il sera donc nécessaire d'éliminer le diagnostic de tous ces syndromes dont la marche déjà connue ne peut présenter que des variations peu importantes. Nous nous sommes efforcés de le faire dans la mesure du possible pour les observations que nous présentons.

Poussées évolutives tardives

Nous entendons par ces termes toute aggravation des signes de l'encéphalopathie d'un sujet dont les lésions paraissent depuis longtemps fixées, ces poussées survenant soit spontanément, soit à l'occasion de causes assez banales, et, en tous cas en dehors de tout facteur important susceptible à lui seul d'expliquer ce nouveau symptôme.

Elles peuvent se présenter sous l'un des multiples aspects des syndromes neurologiques et mentaux réalisés par les encéphalopathies infantiles. Nous nous sommes basée pour grouper ces épisodes tardifs sur les rapports qu'ils affectent avec la lésion initiale plutôt que sur leur nature.

I. — FORMES NEUROLOGIQUES

Pratiquement, nous avons rencontré 4 tableaux cliniques :

1° — Les aggravations de troubles existant antérieurement, pourvu qu'elles soient manifestes et ne consistent pas seulement, par exemple, en une fatigue transitoire d'un membre, surmené du fait d'une statique défectueuse.

2° — L'apparition d'un nouveau syndrome de localisation.

3° — L'apparition ou le réveil de crises comitiales nettes, répétées, à l'exclusion d'absences ou d'équivalents douteux et fugaces.

4° — Une dernière catégorie d'observations peut être constituée par les syndromes hypophyso-tubériens apparaissant chez des encéphalopathes. Sans doute, on pourrait les étudier comme des associations endocriniennes ; mais cette distinction est fragile en raison des relations intimes existant entre l'hypophyse et les centres infundibulo-tubériens (Camus et Roussy) et de l'intrication des signes liés à l'atteinte simultanée de ces deux éléments. Ces syndromes peuvent aussi bien être étudiés en tant que partie intégrante de l'encéphalopathie ; comme ont été décrites les séquelles analogues développées au cours de l'encéphalite épidémique (Cruchet et Livet).

II. — FORMES MENTALES.

Dans notre définition intervient également la notion d'un intervalle libre entre l'encéphalopathie initiale et la manifestation secondaire. Nous n'avons tenu compte que des cas où cet intervalle est important, de l'ordre de plusieurs années : 13 ans en moyenne. Pour des encéphalopathies datant des 2 ou 3 premières années, les poussées que nous étudions ont lieu à 10 ans, 14 ans, 17 ans, 29 ans., et jusqu'à 40 ans.

Nous avons réuni également un assez grand nombre d'observations portant sur des intervalles libres plus brefs. Nous en citons brièvement les plus caractéristiques :

N° I : Tu... Lydie, vue dans le Service du Pr. Giraud à 26 mois.

Sans antécédents pathologiques.

A présenté un retard de la marche (2 ans) et surtout une débilité mentale très proche de l'idiotie.

A 26 mois : au cours d'un épisode infectieux non caractérisé, présente des mouvements convulsifs au niveau des M.S., une hypotonie des muscles de la nuque avec tête ballante, — une régression complète et durable de la marche.

L.C.R. : alb. 0,10, cyto : 2 él., chlor. 7,50.

N° II : Observation de Babonneix et Riom : *Hémiplégie récidivante.*

Enfant de 10 ans. Antécédents : B.W. paternel +.

A 8 ans : parésie du bras G. rétrocedant en 15 jours. A 9 ans : après une angine : parésie du M.I.D. et M.S.D. rétrocedant en trois semaines.

A 9 ans 1/2, après une indigestion ; hémiplégie G. flasque, persistante et passant à la spasmodicité.

N° III : M... Luc, 3 ans.

Antécédents : traumatisme obstétrical (forceps).

Histoire de la maladie : convulsions répétées irrégulièrement depuis la naissance. Léger retard de la marche (17 mois), pas d'atteinte intellectuelle. A 3 ans : après une crise convulsive, découverte d'une hémiplégie G., arrêt de la marche.

Nous aurions pu retenir un grand nombre d'observations analogues, mais nous tenons à nous attacher principalement aux poussées tardives, mieux individualisées par la longue période de stabilité qui les sépare de l'épisode initial.

Nous avons groupé les observations que nous avons trouvées dans la littérature et les observations inédites.

La presque totalité de nos observations a trait à des syndromes neurologiques. Les aggravations tardives des syndromes mentaux amenant les malades à l'asile plutôt que dans les hôpitaux ; aussi envisageons-nous surtout les travaux qui ont été publiés à ce sujet.

I. — FORMES NEUROLOGIQUES.

A. — AGGRAVATIONS ET RECIDIVES

OBSERVATION N° IV. (Communiquée par le Service de M. le Professeur Giraud). *Aggravation à 17 ans d'une hémiplégie droite d'origine obstétricale.*

GO... Marie, 26 ans.

Antécédents : familiaux : normaux. Personnels : forceps avec asphyxie. Régliée à 13 ans.

Histoire de la maladie : forceps traumatisant (cicatrice pariétale G. persistante). Asphyxie.

Retard de la marche (2 ans) dès le début : marche parétique, chute, impotence du M.S.D. avec mouvements involontaires.

Dans l'enfance : récupération partielle des mouvements à D., marche seule facilement, va à l'école puis en apprentissage.

A 17 ans : aggravation rapide, en quelques jours, sans cause apparente de la parésie du côté D, avec douleur liée à l'accroissement de la contracture. Impossibilité de la marche, si la malade n'est pas soutenue. Depuis cet âge : état stationnaire.

Examen : hémiplégie droite avec atrophie, contracture, exagération des réflexes et Babinski, athétose marquée au niveau de la main D.

OBSERVATION N° V. (Thèse Mlle RION, n° 45). *Evolution par poussées à 3 ans, 6 ans et 13 ans, d'une hémiplégie post-infectieuse des premiers mois.*

P..., 13 ans.

Antécédents héréditaires et personnels :

Parents et 8 enfants en bonne santé, 1 enfant mort de convulsions à 6 jours. Accouchement normal.

Histoire de la maladie : A 6 mois : congestion pulmonaire et convulsions subintrantes pendant 24 heures. Deux jours après, bras et jambe D. inertes. Marche à 15 mois.

A 3 ans : réapparition des crises convulsives. Atrophie des membres paralysés, et arrêt du développement intellectuel.

A 10 ans : série de convulsions très graves : état de mal avec T. à 41°. Arrêt de la parole. Aggravation des contractures du côté paralysé au point que l'enfant ne peut plus marcher.

Dans les deux années suivantes : disparition des convulsions remplacées par des vertiges avec chute. Reprise de la parole mais phrases sans signification.

A 13 ans : aggravation des troubles du caractère, brutalité, cris.

Examen : hémiplégie D. avec atrophie, contractures et rétractions tendineuses, exagération des réflexes. Babinski. Quelques mouvements athétoso-choréïques.

Pas de signes H.-syphilitiques. B.W. familial négatif. F.O. normal.

OBSERVATION N° VI. *Chez un hérédosyphilitique, à 14 ans, épisode comateux et aggravation d'une quadriparésie datant de la deuxième année.*

MA.. Louis, 16 ans.

Antécédents familiaux : Père en bonne santé. Mère : aortite avec hypertension. A eu 4 avortements de 2 à 3 mois. 6 enfants dont 1 mort-né et 3 morts en bas-âge.

Personnels : accouchement normal. Développement des premiers mois : normal. Marche à 14 mois.

Histoire de la maladie : Convulsions à 10 mois.

A 15 mois : constitution progressive d'une paralysie des muscles de la nuque et du M.S.D., s'étendant au M.S.G., prédominant à la racine, avec syndrome douloureux cervical. Légère parésie des M.I. : réflexes vifs, chutes faciles.

Vu à ce moment dans le Service : L.C.R. très grosse réaction cyto-albumineuse : albumine 3 g. 50, éléments 32 par mm³, B.W. négatif. Radiographies du rachis : négatives.

Amélioration de ces troubles à partir de 4 ans. Marche normale. Scolarité moyenne.

A 14 ans : sans cause provocatrice : chute avec perte de connaissance et impotence d'une semaine, suivie de vertiges et d'impotence du côté D. en voie d'atténuation.

Examen neurologique : quadriparésie spasmodique prédominant à D. avec mélange d'hypotonie et de contractures. Babinski bilatéral. Amyotrophie de la racine des M. S. prédominant à D.

Examen général : Débilité mentale (8 ans).

Aspect acromégaloïde.

Dents crénelées, voûte ogivale.

Cyphoscoliose cervico-dorsale à convexité G. avec inclinaison de la tête à G. et en arrière. L.C.R. : normal, B.W. négatif.

Ex. oculaire : V.O.D. 3/10, V.O.G. 5/10, C.V. légèrement rétrécis. P.A.R. 30

Radio crâne : r. à s. rachis cervical : convexité antérieure avec coalescence des apophyses épineuses.

Il paraît donc s'agir d'une méningo-myélite cervicale de la première enfance, sans doute associée à un processus osseux cervical. Réveil à l'âge de 14 ans, sous la forme d'un syndrome encéphalique.

OBSERVATION N° VII. *Aggravation à 11 ans d'un syndrome de Little congénital.*

ALL... Ch., 12 ans.

Antécédents héréditaires : obstétricaux : auraient été normaux.

Histoire : gros retard de la marche (3 ans 1/2), marche spasmodique, instable. Retard de la parole. Arriération.

A 12 ans : aggravation des troubles parétiques des M.I., marche impossible.

Examen : contracture en demi-flexion des 2 M.I. Babinski bilatéral. Imbécillité. B.W. familial négatif.

OBSERVATION N° VIII. *Hémi-parésie gauche par encéphalopathie de la seconde enfance (10 ans), aggravation progressive à partir de 17 ans chez une débile mentale.*

GIN... Mar., 20 ans.

Antécédents : familiaux : r. à s. ; personnels : accouchement normal. Arriération intellectuelle : ne sait ni lire ni écrire.

Histoire de la maladie : à 10 ans : période de céphalées intenses et installation progressive, hémi-parésie G. (traitement anti-syphilitique fait dans le Service de M. le Pr. Poinso).

A 13 ans : crises convulsives généralisées, atténuation de l'hémi-parésie, permettant à la malade de travailler.

Depuis l'âge de 17 ans : aggravation progressive des troubles moteurs : marche très difficile, arrêt du travail.

Examen :

Face : hypertonie de la face G. avec strabisme divergent O.G. Périmètre crânien très augmenté (62° cm.).

Membres : très léger déficit moteur G. avec discrète hypertonie. Réflexes tendineux un peu plus vifs à G. Babinski G. Hémihypoesthésie G.

Examen oculaire : F.O. normaux. P.A.R. 35-40. L.C.R. : albumine 0,30, cytologie 3 lympho, B.W. négatif.

Sang : B.W., Hecht : négatifs.

Radios crâniennes : énormes impressions digitales, avec amincissement de la voûte osseuse et agrandissement de la selle turcique, sans doute en relation avec une hydrocéphalie de l'enfance.

OBSERVATION N° IX. *Aggravation à la puberté d'une hémiparésie D. datant de l'enfance.*

RIG... P., 14 ans.

Antécédents : Père mort tuberculeux. Mère en bonne santé, 2 fausses couches, 2 enfants morts : 1 de rougeole, 1 à l'accouchement (dystocie), 5 enfants en bonne santé.

Histoire de la maladie : Retard de la marche 2 ans 1/2. Marche difficile, au début gauchère.

Convulsions dans l'enfance 3 à 5 ans.

Au moment de la puberté : apparition progressive d'une parésie du M.I.D. rendant la marche pénible.

Examen : Légère atrophie du côté D., déficit moteur minime. Réflexes vifs. Babinski D. B.W., Hecht négatifs.

OBSERVATION N° X. *Chez un hémiplégique par traumatisme obstétrical, aggravations successives des troubles moteurs au cours de poussées comitiales, et développement d'un syndrome acromégalique.*

QUA... Gabr..., 11 ans 1/2.

Antécédents : familiaux : R.A.S. Personnels : accouchement à terme, avec asphyxie (circulaire du cordon), respiration artificielle 1/2 heure. Convulsions pendant la première semaine.

Histoire de la maladie : réapparition des convulsions, à prédominance gauche à 16 mois. 3 crises en 3 mois. Puis disparaissent.

Vu pour la première fois à 4 ans. Commence à peine à parler et à marcher. Grosse arriération psychique. Hémiparésie gauche peu marquée.

A 7 ans : apparition d'équivalents comitiaux et de quelques rares crises généralisées. Sans doute, aggravation de l'hémiplégie G., l'enfant ayant dû rester couché 3 mois, alors qu'auparavant il marchait bien. Était « infatigable ».

A 11 ans 1/2 : revient pour crises comitiales très fréquentes et nouvel arrêt de la marche, qui était redevenue presque normale depuis l'âge de 7 ans.

A présenté en deux ans une poussée staturale importante.

Examen : montre deux ordres de signes :

1°) - Hémiplégie gauche :

aux M.S. : parésie, contracture en flexion, exagération des réflexes.

aux M.I. : léger déficit G., pas de contracture, réflexes très vifs des 2 côtés, clonus du pied bilatéral, plus à G. Pas de Babinski.

2°) - Aspect acromégalique :

Développement sexuel très avancé (organes génitaux, pilosité, moustache).

Face : nez et menton volumineux, grosses oreilles.

Très grosses mains cyanosées. Hypertrychose des membres.

Radiographies selle turque : normales. B.W. familial : négatif.

Nouvelles données par la mère du malade (âgé de 17 ans) :

Régression légère de l'hémiplégie ayant rendu à nouveau la marche possible.

Persistance de petites crises déclenchées par les bruits soudains, à type de contracture en flexion des deux M.S. et du M.I.G., suivie de quelques secousses, sans autre symptôme comitial.

Arriération intellectuelle importante.

Même aspect acromégalique, sans modification.

OBSERVATION N° XI. *Accentuation à 41 ans après rachianesthésie d'un Little fruste.*

LAN... Y..., 45 5ans.

Antécédents : Collatéraux : père mort de congestion cérébrale à 60 ans. Mère, frère, mari : bonne santé.

Personnels : typhoïde dans l'enfance. Avortement d'un mois à 39 ans. Opérations : hernie étranglée à 39 ans, hystérectomie pour kystes des ovaires à 42 ans, occlusion intestinale par volvulus à 42 ans.

Histoire de la maladie : Dès les premiers pas, démarche spasmodique, sautillante, amélioration permettant une vie normale.

A 42 ans : première intervention sous rachianesthésie ayant laissé une gêne un peu plus marquée de la marche.

Deuxième intervention 6 mois après : rachianesthésie ayant provoqué une réaction assez vive, suivie d'une aggravation progressive des troubles de la marche (ne peut plus marcher seule).

Examen : Face et M.S. : normaux.

M.I. : déficit moteur surtout marqué à G., légère atrophie du M.I.G., contracture avec rétractions tendineuses, réflexes rotuliens et achilléens très exagérés. Babinski bilatéral. Cyanose des M.I. L.C.R. normal. B.W. négatif.

OBSERVATION N° XII. *Crises comitiales récentes. Aggravation d'un syndrome pyramido-extrapyrâmidal par encéphalite post-infectieuse.*

COB... Ant., 16 ans.

Antécédents : père mort fièvre typhoïde. Mère et une sœur en bonne santé.

Histoire de la maladie : épisode infectieux ayant laissé : retard de la marche, strabisme, retard intellectuel.

A 16 ans : crises comitiales frustes, contraction tonique du bras D., aphasie. Maladresse et affaiblissement récemment aggravés du bras D.

Examen : Face : strabisme interne. Parésie faciale D.

M.S. : léger déficit moteur. Petits mouvements athétoïdes, hypotonie, exagération des réflexes tendineux.

M.I. : légère atrophie M.I.D., déficit droit discret, hypotonie D., exagération des réflexes de posture, réflexes rotuliens plus vifs à D., cutané plantaire : éventail D. L.C.R. normal. B.W. négatif.

OBSERVATION N° XIII. *Hémichoréo-athétose D. évoluant en trois poussées successives espacées chez un hérédo-syphilitique.*

Bl.. Y., 15 ans.

Antécédents héréditaires : père soigné pour syphilis. Mère 10 grossesses, 7 enfants morts en bas-âge.

Personnels : accouchement normal. A marché à 3 ans 1/2. Marche anormale, difficile. Grosse arriération intellectuelle.

Histoire de la maladie : début à 4 ans 1/2 : mouvements anormaux (chorée ou athétose) généralisés, intenses. Sédation progressive mais incomplète.

A 13 ans : recrudescence des mouvements anormaux.

Examen à ce moment : hémichoréo-athétose D. avec léger déficit moteur D., hypotonie D., exagération des réflexes tendineux à D.

Amélioration par traitement anti-syphilitique. Disparition des mouvements intenses à la main D.

Aggravation des troubles mentaux (violence, cris).

B.W. familial négatif.

B. — APPARITION D'UN NOUVEAU SYNDROME

OBSERVATION N° XIV. *Encéphalite coquelucheuse suivie d'hémi-parésie D. discrète et apparition tardive d'épilepsie jacksonienne D. et de spasme de torsion du cou.*

LACE... J., 13 ans.

Antécédents : 6 frères et sœurs. 2 morts en bas-âge. Parents en bonne santé. Accouchement normal.

Histoire de la maladie : A 10 mois : coqueluche très forte avec crises convulsives localisées à D., aboutissant à un véritable état de mal. Subcoma. A leur suite : paralysie, puis parésie discrète du M.S.D.,

Marche à 15 mois. Parle à 1 an 1/2. Placé dans une école d'anormaux.

A 11 ans 1/2 apparaissent :

1°) - des crises convulsives bravais-jacksoniennes droites avec perte de conscience.

2°) - de petites crises consistant en enraidissement passager de la main D.

3°) - mouvements anormaux, soit à type de tics, soit à type de torsion brusque de la tête en arrière.

Aggravation des troubles du caractère.

Examen : M.S. : légère atrophie du M.S.D. Déficit droit et contracture discrète. Adiadococinésie, exagération des réflexes.

M.I. : léger déficit moteur, exagération des réflexes. Pas de Babinski.

OBSERVATION N° XV. *Athétose généralisée et paraparésie avec atonie, apparues à 8 ans, chez un débile moteur de la première enfance.*

Sav..., 10 ans.

Antécédents : héréditaires et personnels : normaux.

Histoire de la maladie : retard de la station assise. Premiers pas très hésitants à 16 mois. A 18 mois : arrêt de la marche au cours d'une gastro-entérite. Reprise progressive mais chutes faciles, pied en équinisme. Tendance au dandinement. Peut faire 2 ou 3 km. Enurésie jusqu'à 7-8 ans.

Pas de troubles au niveau des M.S.

Gros retard intellectuel : n'a pas appris à lire.

A 8 ans : régression de la marche progressive vers 10 ans : reste le plus souvent au lit. Maladresse croissante de la main D.

Examen : tête, légèrement hydrocéphale. Parole difficile à comprendre, déglutition normale.

M.S. : mouvements athétosiques du poignet et des bras bilatéraux, conservation de la force musculaire.

M.I. : équinisme avec tendance à la flexion des orteils et attitude en flexion des genoux. Motilité réduite à quelques mouvements, sans force, de flexion et d'extension des genoux. Flaccidité musculaire sans atrophie. Réflexes rotuliens abolis. Achilléens conservés. Cutané plantaire en flexion. L.C.R. normal. B.W. négatif.

OBSERVATION N° XVI. (Communiquée par M. le Pr. BARRÉ). *Athétose et spasme de torsion apparaissant à la suite d'un traumatisme chez un débile moteur et mental de l'enfance.*

BOUCH..., 23 ans.

Antécédents : Père, mère, une sœur bien portants. Accouchement normal.

Histoire de la maladie : retard dans le développement moteur : ne peut se tenir assis qu'à 10 mois et à condition d'être soutenu. A 5 ou 6 mois : mouvements brusques du côté gauche, quelques mouvements plus discrets à droite.

Marche à 2 ans 1/2, parle à 2 ans, arriération légère (sait lire à 7 ans). Etat stationnaire : travaille dans une teinturerie, fait de longs trajets à bicyclette.

Soigné à 13 ans pour athétose.

Fait une chute de bicyclette : chute sur la face, suivie d'amnésie et pour laquelle il reçoit du sérum anti-tétanique.

A la suite de cette chute : affaiblissement du membre inférieur D., qui se dérobo sous lui, entraînant la chute. D'autre part : apparition de mouvements anormaux des membres supérieurs et de la face, calmés par le sommeil et le repos, déclenchés par la moindre émotion. Marche et montée des escaliers très difficile mais possibilité paradoxale de course très rapide, sans freinage possible, sur 50 m.

Examen : on constate un mélange de spasme athétosique et de syndrome pyramidal. Attitude de la tête en rotation vers la G. avec augmentation du relief du sterno-cléido-mastoidien D., prédominance des masses sacro-lombaires D. avec surélévation de la hanche gauche.

M.S. : léger déficit gauche.

Ballotement et inertie exagérée : alternance d'hypotonie au repos et de brusques spasmes de torsion de tout le bras, auquel participent le M.I.G. et la moitié gauche de la paroi abdominale.

M.I. réflexe rotulien G., polycinétique.

OBSERVATION N° XVIII. *Hémicontracture extra-pyramidale greffée à 34 ans sur une hémiplégie infantile.*

GU... D., 34 ans.

Antécédents : ne signale rien d'anormal si ce n'est un épisode fébrile remontant à l'année précédente, avec T. à 39°-40° pendant 3 jours, sans somnolence ni signes nerveux précis.

Histoire : apparition récente de maladresse du membre supérieur G. à type de raideur et d'engourdissement.

Examen : révèle 2 ordres de symptômes :

1°) - Séquelles d'hémiplégie infantile G. avec : atrophie des membres inférieur et supérieur. Léger déficit moteur (face comprise), exagération des réflexes tendineux avec clonus. Oppenheim gauche.

2°) - Signes d'atteinte pallido-striée : perte de mouvements automatiques du côté gauche (marche, moulinet), bradykinésie, raideur plastique du membre supérieur gauche. Troubles de la parole. Pas d'exagération des réflexes de posture. B.W. négatif. L.C.R. normal.

OBSERVATION N° XIX. *Hémiplégie inf. D. Aggravation des troubles mentaux et apparition de mouvements choréo-athétosiques au cours de l'adolescence.*

RAY... C., 20 ans.

Antécédents : mère et frère aîné en bonne santé. Père mort d'accident. Accouchement : forceps, pas d'asphyxie. Premiers mois normaux.

Histoire : convulsions à 14 mois. N'a marché qu'à 26 mois.

A 8 ans : baisse importante du niveau intellectuel, apparition de mouvements anormaux. Pas d'épisode aigu à ce moment.

Réglée à 13 ans.

A 20 ans, ramenée pour crises d'excitation de type névropathique, rythmées par les règles, aggravation des troubles du caractère. Niveau mental stationnaire.

Examen : débilité mentale. Strabisme interne O.G.

M.S. : tremblement intentionnel, quelques mouvements athétosiques bilatéraux, légère contracture de diminution de la force à D. M.I. : contracture un peu plus marquée à D., avec léger déficit moteur D., réflexes tendineux plus vifs, ey Babinski intermittent. B.W. négatif.

OBSERVATION N° XX. *Syndrome pyramido-extra-pyramidal D. survenu à 14 ans chez une hémiplégique infantile G. hérédo-syphilitique.*

BOM... M., 14 ans.

Vue une première fois à 9 ans pour hémiplégie G.

Antécédents : Mère décédée à 34 ans d'affection cérébrale. Père P. G.

Histoire de la maladie : début à 8 mois. Paralysie d'emblée du côté G. et crises épileptiques depuis lors.

Examen : Hémiplégie G. spasmodique. Côté droit entièrement normal. Inégalité pupillaire : O.G. plus grand qu'O.D.

Revue à 14 ans : aggravation datant de 6 mois avec extension des troubles moteurs au côté D. Aggravation de l'arriération mentale.

A.G. : hémiplégie, face comprise, avec atrophie, contracture importante, exagération des réflexes. Babinski réveillé par l'excitation.

tation de la peau en un point quelconque de la moitié gauche du corps.

A.D. : existence de mouvements de torsion fréquents du M.S.D., légère raideur des extenseurs, diminution de la force, Babinski D.

OBSERVATION N° XXI. *Syndrome parkinsonien G. évoluant à 11 et 15 ans chez une débile motrice et mentale de la 1^{re} enfance.*

GRÉZ... Luc..., 15 ans.

Antécédents héréditaires : mère : 1 fausse couche, B.W. faiblement positif. Père : rien à signaler.

Personnels : accouchement à terme. Forceps. Crises de cyanose.

Histoire de la maladie : Convulsions apparues au 50^e jour, se reproduisant mais s'espaçant dans la première enfance. Gros retard intellectuel. N'a pu être mise qu'à 7 ans à l'école et à 9 ans dans une section d'anormaux.

Aggravation vers 11 ans : apparition progressive du tremblement du côté G., de l'aspect figé du visage, de la marche à petits pas.

Aggravation à nouveau à 15 ans : crises comitiales frustes (secousses cloniques).

OBSERVATION N° XXII. *Crises comitiales de l'adolescence et athétose tardive (41 ans) après une encéphalopathie post-morbillieuse (2 ans).*

BER.. L., 41 ans.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Accouchement normal.

Une crise convulsive au décours d'une rougeole à 2 ans et, depuis ce moment, arriération intellectuelle importante. Cependant a pu faire son apprentissage de coiffeuse jusqu'à 16 ans.

A 16 ans : au moment de l'établissement de la menstruation, apparition de crises comitiales généralisées, 3 ou 4 par mois, surtout au moment des règles. Dans l'intervalle : ébauches de crises et équivalents pluriquotidiens.

A 38-39 ans : apparition d'une athétose bilatérale discrète, persistant depuis 2 ans sans modification.

Examen : imbécillité.

Athétose au niveau des mains et des orteils.

Hypotonie légère. Pas de modifications des réflexes.

OBSERVATION N° XXIII. *Coma suivi d'hémiplégie droite à 28 ans chez un comitial de la première enfance.*

Aur..., 28 ans.

Antécédents : familiaux : mère morte à 45 ans (ictus). Père mort à 71 ans, probablement paraplégique avec troubles mentaux ayant nécessité l'internement.

Personnels : né à terme, forceps, pas de renseignements sur l'état à la naissance et le développement au cours des premiers mois.

Histoire de la maladie : dès l'âge de 2 ans présentait des équivalents comitiaux à type d'absences, soigné à cette époque pour troubles de la marche par MM. les Professeurs Pehu, Weill et Nove Jossierand (pas de traitement anti-syphilitique prescrit).

Début des crises comitiales généralisées à 7 ans, espacées. Recrudescence vers 16 ans ayant nécessité le placement dans un Etablissement spécial. Développement intellectuel normal, mais caractère emporté, instable. Fugues.

A 27 ans : fréquence beaucoup plus grande des crises : aggravation des troubles du caractère.

A 28 ans : en voyage à Marseille, trouvé dans le coma. Après 48 h., le coma se dissipe et laisse une hémiplégie D. flasque avec aphasie.

Actuellement (1 mois plus tard) : hémiplégie D. spasmodique, amélioration considérable de l'aphasie.

Examens : F.O. normaux. T.A. : 11-5. B.W. (sang) : négatif

OBSERVATION N° XXIV. *Hémi-contraction et spasme de torsion chez un ancien hémiplégique infantile* (Vedel et Giraud).

PL... Louis, 27 ans.

Apparition quelques semaines après une infection aiguë banale chez un malade porteur depuis l'âge de 6 ans d'une hémiplégie spastique gauche sans étiologie précise, d'un syndrome d'excitation motrice du côté hémiplégié. Syndrome apparu à 27 ans, et caractérisé essentiellement : d'une part par la mise en flexion des divers segments du membre inférieur avec rigidité musculaire, paralysie, effacement apparent des réflexes tendineux, sans Babinski. D'autre part, par un spasme de torsion du membre supérieur autour de son axe avec extension, adduction du membre et torsion du poignet ; spasme tonique, sans secousses, très douloureux à exacerbations paroxystiques, sans exagération des réflexes, irréductible et s'accompagnant d'un très léger mouvement thermique et d'une hyperalbuminose rachidienne (0,90) sans hypercystose,

OBSERVATION N° XXV. *Hémispasme surajouté, vers 35 ans, à une hémiplégie spasmodique infantile* (Vedel et Giraud).

Traumatisme obstrical (forceps).

A 2 ans, convulsions. Constatation d'une hémiplégie droite spasmodique durable. A 12 ans, au cours d'une scarlatine : apparition d'une contracture douloureuse du M.S.D. avec enroulement transitoire. A 35 ans, sans cause déclanchante connue, apparition d'un syndrome d'excitation motrice du côté hémiplégié, caractérisé essentiellement : d'une part, par la mise en flexion des divers segments du membre inférieur avec rigidité musculaire, puis rétraction, sans exagération des réflexes tendineux, ni Babinski ; d'autre part, par un spasme de torsion de l'avant-bras autour de son axe, spasme tonique sans secousses, très douloureux, à exacerbations paroxystiques, incessamment reproduit après réduction, avec extension et adduction de l'ensemble du membre, flexion énergique du poignet, et déformations athétosiformes des doigts, hypotoniques, sans exagération des réflexes.

Mouvement thermique discret et de courte durée.

Non modifié par une craniectomie décompressive qui n'a montré aucune lésion macroscopique du cortex à gauche (vaso-dilatation pie-mérienne et œdème léger).

OBSERVATION N° XXVI. *Chez une hémiplégique D. avec athétose, apparition à 18 ans d'un syndrome extra-pyramidal G.* (Pr. Roger, Bergier, Mlle Seillon).

MAR... Sim., 22 ans.

Hémiparésie D. remontant à l'enfance, constatée lors des premiers pas avec choréo-athétose de ce même côté. A 18 ans, apparition à G. d'une contracture progressive avec tremblement.

Examen : à D. : M.S. mouvement athétosiques de faible amplitude, du poignet et des doigts, mouvement de rotation interne du bras. Hyperréflexivité tendineuse, Babinski du pouce.

M.I. : athétose des orteils, exagération des réflexes avec Babinski.

A G. : M.S. tremblement continuél de type parkinsonien, contracture de type extra-pyramidal.

M.I. : tremblement léger, contracture.

C. — REVEILS DE CRISES COMITIALES

OBSERVATION N° XXVII. *Apparition à 7 ans de crises jacksoniennes chez un hémiplégique gauche hérédosyphilitique et traumatisé obstétrical.*

Cast... Pierre, 10 ans.

Antécédents : père syphilitique avéré.

Traumatisme obstétrical : forceps chez un gros enfant.

Histoire de la maladie: marche à 16 mois, mais maladroitement.

Ne s'est jamais bien servi de la main gauche.

A 7 ans : apparition de crises bravais-jacksoniennes intéressant le M.S.G. avec perte de connaissance, suivies de parésie brachiale gauche; alternant avec des équivalents à type de parésies de la main G. et de l'hémi-langue G.

Examen : hémiparésie G. discrète prédominant au M.S. avec athétose (peut-être récente); dysmétrie et adiadococinésie.

M.I.G., léger équinisme. Exagération des réflexes Babinski.

OBSERVATION N° XXVIII. Réveil à 12 ans de crises comitiales chez un hémiplégié infantile.

MAR... René, 15 ans.

Antécédents familiaux : père et mère en bonne santé.

Mère : 3 fausses-couches, 2 enfants mort-nés, 8 autres enfants en bonne santé.

Antécédents personnels : asphyxie à la naissance, sans cause manifeste.

Histoire de la maladie : convulsions localisées au côté droit, immédiatement après la naissance, suivies d'impotence du côté D.

Dans la suite, arriération intellectuelle.

A 12 ans, deux mois après un trauma crânien avec perte de connaissance, présente des absences et des crises convulsives nocturnes.

Examen : microcéphalie.

Hémiplégie droite avec atrophie; hypertonie, déficit léger, exagération des réflexes.

Babinski droit, attitude athétosique des extrémités.

B.W. négatif.

OBSERVATION N° XXIX. Etat de mal jacksonien au cours d'une hémiplégie infantile traumatique.

OCE... Ludovic, 22 ans.

Antécédents familiaux et personnels : rien à signaler.

Histoire de la maladie : A 8 mois, traumatisme sur la région pariétale g. (perte de connaissance) suivi d'une hémiplégie D.

Persistance de l'hémiplégie D. Léger retard intellectuel.

A 8 ans : apparition de crises de dysesthésie D., puis de crises jacksoniennes D., sans généralisation, se renouvelant une à deux fois par mois.

A 22 ans, entre à l'hôpital pour état de mal jacksonien (peut-être cause déclenchante d'ordre génital), crises toutes les 5 minutes.

Examen : hémiplégie droite spasmodique avec atrophie.

B.W., Hecht : négatifs. F.O. normaux.

Radio du crâne : zone irrégulière de décalcification au-dessous du bregma sur le profil g.

Opération (Dr Arnaud, Pr Ag. Paillas) : au niveau de l'ancienne fracture on trouve un kyste sous-dural. Porencéphalie intéressant les circonvolutions frontales et pariétales, principalement le F.

Suites opératoires : disparition des crises jacksoniennes.

OBSERVATION N° XXX. *Etat de mal jacksonien chez un hémiplégique infantile.*

CHER... P., 17 ans.

Antécédents : mère morte à 48 ans (hémorragie cérébrale), 4 frères et sœurs morts en bas-âge, 4 morts accidentellement (incendie). Un frère et une sœur en bonne santé.

Histoire de la maladie : A 6 ans, hémiplégie gauche dans des circonstances non précisées.

A 10 ans : apparition de crises comitiales bravais-jacksoniennes G. sans perte de connaissance, espacées d'un mois environ.

A 17 ans : du 12 au 30 janvier 1929, état de mal jacksonien G., crises presque subintrantes, diurnes et nocturnes. Pas de cause provocatrice nette. Pas de modification de l'hémiplégie G. Les crises ont cédé au gardénal.

Examen : hémiplégie infantile G., spasmodique, avec atrophie légère.

L.C.R. : normal. B.W. négatif.

OBSERVATION N° XXXI. *Crises comitiales à 17 ans chez une hémiplégique infantile.*

Boz... Att., 18 ans.

Antécédents familiaux : rien à signaler.

Réglée à 12 ans.

Histoire de la maladie : A 5 mois, hémiplégie droite constatée au réveil, régression progressive.

Marche à 15 mois, difficile.

A 17 ans, apparition de crises comitiales généralisées : début par algies thoraciques D. et mouvements cloniques à D. Crises fréquentes, sans rythme, sans modification de l'hémiplégie.

Examen : contracture en flexion du M.S.D.

Atrophie modérée de tout le côté droit.

Déficit droit avec contracture, exagération des réflexes et Babinski.

B.W. familial : négatif.

OBSERVATION N° XXXII. *Comitialité à 27 ans chez un hémiplégique gauche de l'enfance.*

B... Ant., 27 ans.

Entré à l'hôpital pour crises convulsives généralisées survenues 5 ou 6 jours auparavant, avec séquelles parétiques droites fugaces et céphalées.

Antécédents collatéraux, obstétricaux imprécis.

Réformé pour atrophie du membre inférieur gauche.

Examen : arriération mentale marquée.

Hémip légie gauche avec atrophie, légère exagération des réflexes tendineux et Babinski.

L.C.R. normal, B.W., Hecht négatifs, urée 0,33.

OBSERVATION N° XXXIII. *Crises jacksoniennes droites à 17 ans, chez un hémiplégique infantile des premiers mois.*

FAR... P., 25 ans.

Antécédents héréditaires : père syphilitique (B.W. +).

Histoire : convulsions à 3 mois ayant laissé une hémiparésie droite. A 17 ans, réapparition des crises convulsives jacksoniennes droites, rarement généralisées.

Examen : hémip légie infantile droite spasmodique.

OBSERVATION N° XXXIV. *Crises jacksoniennes droites 13 ans après une hémip légie infantile post-infectieuse.*

FIOR... A., 16 ans.

Antécédents héréditaires et obstétricaux : normaux.

Histoire : convulsions au cours d'un épisode aigu à l'âge de 3 ans (étiqueté méningite), ayant laissé une hémip légie droite.

A 16 ans : réapparition des crises convulsives jacksoniennes droites, un an après l'établissement des règles, mais rythmées par celles-ci.

Examen : hémip légie infantile spasmodique droite.

OBSERVATION N° XXXV. *Crises comitiales à 16 ans, après hémip légie D. post-infectieuses de la 2^e enfance.*

VAL... M., 17 ans.

Antécédents normaux.

Histoire : à 7 ans, épisode pulmonaire aigu suivi de septicémie avec manifestations cérébrales laissant une hémip légie droite.

A 16 ans : apparition de crises convulsives généralisées, à début jacksonien droit.

Vue à 17 ans pour pithiatisme. Persistance de petites crises jacksoniennes droites.

Examen : hémiplégie droite spasmodique avec retard de développement et cyanose.

P.L. : L.C.R. normal. B.W., Hecht, négatifs.

OBSERVATION N° XXXVI (thèse de Mlle Riom). *Crises comitiales et troubles de la parole chez un hémiplégique infantile post-encéphalitique.*

P..., 13 ans.

Antécédents héréditaires et personnels : Mère morte tuberculeuse. Père et 3 frères en bonne santé. Accouchement normal.

Histoire de la maladie : A 2 mois, syndrome infectieux, température à 40°, érythème fugace, syndrome méningé avec convulsions. Sédation en 3 jours. Séquelles : contracture en flexion de la jambe droite.

A 10 ans : vertiges, puis crises : mouvements convulsifs généralisés sans perte de connaissance 2 ou 3 fois par jour. Parole devient lente et saccadée.

Examen à 13 ans : hémiparésie D. légère avec contracture, exagération des réflexes et Babinski.

OBSERVATION N° XXXVII. *Réapparition à la puberté de crises convulsives chez une hémiplégique infantile hérédosyphilitique.*

Di P... Carmen, 15 ans.

Antécédents : Mère : 5 grossesses, 3 avortements. Accouchement normal.

Histoire : A 3 ans, épisode convulsif laissant une hémiplégie droite et des crises convulsives qui s'espacent et disparaissent avant l'âge de 7 ans. A 13 ans : réapparition des crises jacksoniennes droites avec perte de connaissance. Début des règles à la même époque.

Examen : hémiplégie infantile droite spasmodique. B.W. faiblement positif. Hecht et Ménicke positifs.

OBSERVATION N° XXXVIII. (Thèse Mlle Riom, n° 91) : *Réapparition vers 10 ans de crises comitiales après une hémiplégie droite post-infectieuse des premiers mois.*

ANT..., 10 ans.

Antécédents héréditaires et personnels : sans intérêt.

Histoire de la maladie : à l'âge de 14 mois, scarlatine grave, syndrome infectieux alarmant avec convulsions subintrantes. Les

accès convulsifs sont suivis d'une hémiplégie G. qui, depuis, a régressé lentement.

A 9 ans 1/2, apparaissent des crises jacksoniennes qui se sont ensuite généralisées.

A 10 ans, hémiplégie gauche légère. Pas de signes hérédosyphilitiques. B.W. négatif.

OBSERVATION N° IXL. *Comitialité déclenchée par l'alcool, chez un malade présentant de petits signes de Little.*

Rouq.. A., 25 ans.

Antécédents familiaux et obstétricaux : normaux. Retard important de la marche. Ethylisme moyen.

Etat actuel : crises comitiales généralisées. 3 ou 4 crises en un mois.

Examen : Léger déficit droit aux membres inférieurs dans l'épreuve de Barré. Babinski bilatéral des plus nets. Légère atrophie du mollet droit. Diminution des réflexes cutanés à droite. Pas d'autres signes neurologiques sauf pression artérielle rétinienne à 50.

En raison de l'aspect normal des radiographies craniennes, des ventriculographies, du liquide céphalo-rachidien, les signes neurologiques ont été attribués à une encéphalopathie infantile, réactivée par l'éthyl pour provoquer les crises comitiales récentes. B.W., Hecht négatifs, urée 0,43.

OBSERVATION N° XL. *Crises jacksoniennes. Hémiparésie droite par encéphalite morbillieuse des premiers mois.*

W... Mich., 21 ans.

Antécédents héréditaires normaux. Obstétricaux : prématuration. Léger degré d'asphyxie à la naissance.

Histoire de la maladie : rougeole à 10 mois ayant provoqué des crises convulsives localisées au côté droit et laissé une légère hémiparésie droite. Réapparition des crises comitiales jacksoniennes droites à 8-9 ans, sans cause nette, sans aggravation de l'hémiparésie droite. Augmentation de fréquence des crises à 12 ans (apparition de régles).

Examen : hémiparésie droite discrète, atrophie du M.I.D. Exagération des réflexes tendineux M.I. et M.S.D. Babinski droit.

Examen oculaire : normal. F.O. normaux. B.W., Hecht familiaux : négatifs.

OBSERVATION N° XLI. *Apparition à 13 ans de crises convulsives bravais-jacksoniennes chez un hémiplégique infantile d'origine obstétricale.*

QUE..., 13 ans.

Traumatisme obstétrical : forceps..

Hémi-parésie et hémicontracture droites remarquées au 3^e mois.
Marche et parole à 2 ans.

Arriération intellectuelle plus marquée depuis l'âge de 10 ans.

A 13 ans : apparition de crises bravais-jacksoniennes brachiales droites, avec perte de connaissance d'une à deux minutes, sans incontinence ni morsure de la langue. 1 par semaine.

Examen : grosse hémiplegie infantile avec atrophie ; main en flexion, pied en varus équin. Exagération des réflexes avec clonus. Babinski. B.W. négatif.

D. — SYNDROMES HYPOPHYSO TUBERIENS

Les phénomènes observés le plus souvent forment trois groupes principaux :

des troubles du développement sexuel, consistant soit en puberté précoce, soit en syndrome adiposo-génital.

des signes de la série acromégalique.

des troubles importants des métabolismes hydriques et lipoidiques.

1^{er} Groupe : Une de nos observations montre, chez une hérédo-syphilitique, une puberté précoce (8 ans 1/2) avec obésité.

Dans les thèses faites dans le Service de M. le Pr. Giraud par MM. Sansot (Obésités infantiles) et Ranque (Rôle du traumatisme obstétrical dans les encéphalopathies chroniques), ces troubles végétatifs sont étudiés. Nous leur empruntons l'observation suivante :

A... Suz., fillette de 10 ans.

Traumatisme obstétrical ayant laissé : 1°) - un retard de la marche suivi de débilité motrice, avec bradycinésie et exagération des réflexes aux M.I. ; 2°) - débilité mentale.

Elle présente à l'examen : puberté précoce, règles régulières à 10 ans, un développement statural et sexuel très supérieur à son âge (excédent de poids : 30 kgs de taille : 0 m. 30).

Nous citerons également le cas de Back Sutzky et Czerny concernant un cas de puberté précoce (9 ans) chez un micro-céphale, idiot, comitial par H.-syphilis.

En ce qui concerne les syndromes adiposo-génitaux, nous avons relevé l'observation de Markowsky et Czerny (*Revue française de Pédiatrie*, 1935, n° 4) : syndrome adiposo-génital chez une hémiplégique D. congénitale par malformation (œvus méningé).

2° Groupe : A celui-ci appartiennent :

notre observation n° K concernant un syndrome acromégalique chez un hémiplégique infantile par traumatisme obstétrical.

celle de Lereboullet, Denoyelle, chez un enfant de 13 ans, présentant depuis l'enfance un retard intellectuel et des troubles moteurs des M.S. apparition à 11 ans d'un gigantisme (1 m. 59) avec habitus acromégalique.

celle de Lereboullet, Lance et Huc : chez un Little par H. syphilis présentant, à 16 ans, un habitus acromégalique, dont l'intérêt, en ce qui nous concerne, est diminué par le fait qu'il était familial.

3° Groupe : Le cas de Babonneix et Duruy montre, chez un malade présentant depuis l'enfance (après une encéphalite aiguë post-variolique) une hémiplegie D., de la brachycéphalie et des crises convulsives, l'existence d'un infantilisme génital et d'un diabète insipide remarqué après la trentaine.

Quant aux observations d'obésité simple, elles sont assez fréquentes. Nous signalerons celles de Babonneix, Hutinel et Widiez, concernant une hémiplegique infantile, peut-être H.-syphilitique, présentant à 10 ans une obésité importante (taille 1 m. 37, poids 44 k. 600).

L'interprétation de ces faits dans leurs rapports avec l'encéphalopathie initiale est évidemment discutable. Ils peuvent découler d'une cause commune qui détermine au même titre et l'encéphalopathie, et les troubles endocriniens. En effet, il existe bien des exemples d'obésités et de troubles analogues isolés, attribuables à l'hérédosyphilis (Sansot) au traumatisme obstétrical (Ranque, Lauset).

Ils peuvent également, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer une localisation lésionnelle hypophyso-infundibulo-tubérienne, s'expliquer par le rôle dystrophiant des altérations encéphaliques au cours du développement infantile, ainsi qu'y ont insisté MM. Giraud et Boudouresques dans une présentation des deux obèses infantiles atteints de lésions nerveuses. Rôle invoqué aussi par Lereboullet et Denoyelles dans leur communication.

Rien n'empêche cependant que, dans certains cas, on ne puisse considérer l'apparition de ces manifestations comme due à une localisation nouvelle du processus encéphalopathi-

que — explication adoptée pour leur malade par Babonneix Hutinel et Widiez. Cette interprétation est d'ailleurs celle qui est admise pour les obésités apparaissant après des encéphalites épidémiques ; elle est applicable aussi bien aux altérations infectieuses de nature banale qu'aux autres facteurs étiologiques d'encéphalopathie, même traumatiques, puisque Abadie écrit, dans son rapport à la XII^e Réunion neurologique, en parlant des lésions par accidents dystociques : « toutes les lésions du parenchyme cérébral peuvent atteindre les centres diencephaliques, réglant les différents métabolismes, celui des lipides, en particulier. »

H. — FORMES MENTALES

Nous avons eu moins souvent l'occasion d'en observer ; l'étude en est parfois rendue plus délicate du fait de l'importance des facteurs sociaux et familiaux qui troublent le développement intellectuel et moral de ces enfants.

Nous en rapportons cependant deux observations :

OBSERVATION N^o XLII. *Début à 7 ans, épilepsie et troubles du caractère. A 15 ans : poussée comitiale et aggravation marquée des troubles mentaux.*

CONV... Lr, 18 ans.

Antécédents : héréditaires : Rien à signaler.

Personnels : forceps, asphyxie à la naissance. Pas de convulsions.

Histoire de la maladie : — Amené une première fois à l'âge de 7 ans (1932) pour crises comitiales de 2 types : les unes classiques nocturnes, les autres diurnes avec mouvements de rotation du tronc et des membres supérieurs. Chute progressive. Sommeil et amnésie post-critiques. Quelques troubles du caractère : nervosité, inattention.

Avant le début : épisode fébrile de 4 ou 5 jours étiqueté pneumopathie.

Examen à ce moment : ex. neurologique négatif. Instabilité, tics, enfant éveillé intelligent.

Revient à 15 ans (1938) pour crises comitiales qui ont réapparu après une interruption de 2 ans (10-12 ans). Crises typiques, intenses, ayant déterminé un véritable état de mal (février 1936) avec coma (hospitalisation à St-Joseph). Troubles du caractère très importants : violence, menaces, cris, indiscipline, gros troubles intellectuels, arriération, perte des notions scolaires.

Examen neurologique négatif, si ce n'est une tendance nette à la catatonie. Obnubilation intellectuelle marquée.

Sang : B.W., Hecht faiblement positifs. Kahn fortement positif. L.C.R. : normal.

En février 1939, a dû être interné en raison de son agitation et de ses violences.

OBSERVATION N° XLIII. *Aggravation vers la puberté, de troubles mentaux chez un débile avec hémiparésie G.*

SIG... Ant., 17 ans.

Antécédents héréditaires : une fausse couche de la mère, un frère décédé de méningite à quelques mois, grippe espagnole de la mère pendant la grossesse.

Histoire : débile mental depuis l'enfance sans troubles du caractère.

A 16 ans : apparition assez brusque de troubles du caractère : refus d'obéissance, violence, agitation, crises avec cris, mouvements désordonnés.

Examen : débilité mentale. Hyperréflexivité tendineuse G. avec Babinski G.

D'autres cas publiés montrent également l'existence d'une évolution parallèle de troubles mentaux, et de signes organiques. Nous rappellerons à ce propos :

1°) — Le cas de Mercklen cité par P. Marie concernant « un homme de 35 ans, qui avait été atteint dans sa première enfance d'hémiplégie du côté G., mène une vie normale jusqu'à 34 ans. A ce moment, sans cause appréciable, (ni syphilis, ni éthyl.) crises d'épilepsie très violentes, répétées et mort avec troubles mentaux prononcés. »

2°) — Le cas communiqué par Targowla et Lamache à la *Sté Clinique de Médecine Mentale* : « malade de 40 ans, atteinte de débilité mentale et motrice, associée à une symptomatologie fruste d'encéphalopathie infantile. Cette malade présente, à intervalles espacés, des périodes d'exaltation, caractérisées par des crises d'agitation coléreuse, survenant sans cause, 8 à 10 fois dans la journée. La dernière phase de ce genre a été marquée, en outre, par l'exagération de quelques symptômes neurologiques, l'apparition de mouvements involontaires d'allure choréiforme et d'une réaction méningée (hypertension L.C.R. hyperalbuminose et hyperglycorrachie) qui a rétrocedé dans la suite. »

Le syndrome mental n'est, dans le cas présent, que la traduction d'une poussée évolutive encéphalopathique, d'ailleurs atténuée,

D'autres publications concernent, au contraire des formes mentales à peu près pures.

Tout d'abord, un cas de délire hallucinatoire survenu au cours de l'adolescence chez un Little — publié par Margarot et Blanchard à la *Sté Scs Médicales de Montpellier* en 1912 : « L.P... 32 ans, père tuberculeux et alcoolique. Convulsions en bas âge, à la suite desquelles l'enfant reste paralysé et arriéré. A 3 ans : début des crises épileptiformes. Au cours de l'adolescence se sont manifestés divers troubles mentaux, en particulier des obsessions et des impulsions. Une poussée d'agitation maniaque a nécessité son internement vers l'âge de 30 ans. »

Chataignon et Courtois publient à la *Sté Clinique de Médecine Mentale*, sous le titre « Encéphalopathie infantile évolutive » l'observation suivante : « Jeune homme de 19 ans, ayant présenté, à l'occasion d'une broncho-pneumonie, un état méningé grave vers l'âge de 3 mois. Débilité mentale profonde simple, ayant permis la vie dans le milieu familial. A 18 ans, apparition d'hallucination visuelles, d'idées de grandeur, de persécution, avec réactions violentes nécessitant l'isolement. » Les auteurs insistent sur l'apparition de troubles mentaux nouveaux, faisant craindre l'évolution vers la D.P. et l'existence de modifications importantes du L.C.R. pour affirmer le caractère encore évolutif des lésions infectieuses encéphaliques.

Ce sont des cas du même ordre que groupent Tangowla et Lamache dans la notion de « Débilité mentale évolutive ».

Parmi les observations qu'ils citent, nous relevons :

un cas de troubles psychiques chez une hérédo-tuberculeuse ayant débuté à 12 ans et évolué vers 21 ans.

Le cas de 2 sœurs jumelles, ayant présenté, après un accouchement prématuré pénible, un retard de la marche et de la parole, de l'énurésie, des convulsions vers 4 ans. Chez l'une d'elles, des troubles psychiques ont été notés vers 7 à 8 ans et ont subi, vers 21 ans, une aggravation nette avec cris, irritabilité, instabilité, indifférence, ayant nécessité l'internement.

Les auteurs insistent sur la valeur des signes neurologiques permettant de rattacher ces cas à une encéphalopathie et concluent « comme pour toutes les encéphalopathies infantiles, ces troubles peuvent se manifester dès les premiers stades de l'existence, ou à une période plus ou moins tardive, et subir, à diverses époques, des poussées évolutives. La notion de débilité mentale évolutive est différente, dans les cas typiques, de la D.P. dont le diagnostic différentiel est parfois délicat. »

Ce sont les mêmes corrélations avec des signes neurologiques que soulignent Toulouse et Courtois à propos des « Séquelles mentales d'encéphalopathies aiguës ». Après avoir signalé l'intérêt de la recherche des antécédents neurologiques ou infectieux dans l'étude des psychoses chroniques, ils présentent de celles-ci 100 observations dont 19 sont secondaires à des encéphalopathies survenues avant l'âge de 4 ans. Ces 19 cas se subdivisent en :

- 14 syndromes de D.P. survenus entre 15 et 30 ans,
- 3 syndromes dépressifs entre 18 et 29 ans,
- 1 cas d'affaiblissement intellectuel grave à 30 ans,
- 1 délire aigu, passé à la chronicité à 28 ans.

Tous ces cas sont authentifiés soit par une association des séquelles neurologiques, soit par une évolution sur un fond d'arriération datant du premier âge, avec parfois poussées antérieures. Elles s'accompagnent souvent de réactions du L. C. R.

Dans un assez grand nombre de ces publications, ces évolutions tardives revêtent donc les caractères d'une D.P., — pour certains auteurs, il s'agit là de D.P. authentiques, qu'ils présentent comme telles dans les observations suivantes :

Comby a dans un article sur les encéphalites aiguës post-infectieuses cite le cas : « d'une fillette de 3 ans, présentant à 1 cours d'une grippe des convulsions, des mouvements choréiformes et du spasme œsophagien. Cette chorée post-encéphalitique dure 3 semaines et aboutit à la guérison. On la ramène 15 ans après : elle présente une D.P., séquelle très tardive d'une encéphalite aiguë grippale. »

Toulouse et Courtois rapportent le cas suivant : « malade de 29 ans. Dans l'enfance convulsions, intelligence normale. A 28 ans, incapacité de tout effort, inertie, désintérêt, hypochondrie, persécution, auto-accusation, opposition, violences, tentatives de suicide. L.C.R. : alb. 0,80, globulines +, ben-00000,22222100, glucose normal. » Ils considèrent ce tableau typique de D.P. comme « la reprise, ou une poussée évolutive de l'infection encéphalitique des premiers mois de la vie.

Courtois et Borel présentent également à la *Sté Médico-Psychologique* 2 malades ayant eu des convulsions à 2 et 9 ans, suivies dans un cas de surdité, dans l'autre de strabisme. Tous deux ont présenté, entre 20 et 25 ans, un syndrome de D.P. avec modifications persistantes du L.C.R. (légère lymphocytose) que les auteurs considèrent comme une séquelle de l'encéphalite du jeune âge.

Enfin Marchand, Bonnafous-Sérieux et Rouart étudiant les « Syndromes de D.P. chez des sujets ayant présenté des affections organiques du névraxe », nous y relevons les

OBSERVATION VI : érysipèle à 15 jours avec convulsions, s'étant reproduites jusqu'à 7 mois, développement normal. Début des troubles mentaux à 21 ans. Interné à 24 et 28 ans : troubles psychiques, catatonie, négativisme.

OBSERVATION VII : convulsions subintrantes à 7 mois, ayant laissé une instabilité psychique. Début des troubles mentaux à 29 ans. Interné à 31 ans : indifférence, apathie, stéréotypies.

Les auteurs interprètent cette évolution comme la reprise de l'action de l'agent causal, demeuré latent, sous l'influence de causes qui nous échappent.

En fait, nous verrons que cette notion de D.P., secondaire à d'anciennes lésions encéphalitiques avec déficit mental ancien, est contestée. Mais il ne s'agit là, en réalité, que d'une question de nosographie et, que nous ayons affaire, dans ces cas, à une D.P. véritable ou à des états schizoïdes, ils représentent toujours une aggravation tardive d'une encéphalopathie ancienne.

D'autres démences, relativement individualisées, peuvent se rencontrer au cours d'encéphalopathies en voie d'aggravation. Ce sont :

La démence paralytique.

La démence épileptique.

La *Démence Paralytique* : paralysie générale infanto-juvénile, peut survenir soit dans la deuxième enfance, soit après la puberté.

Les signes neurologiques sont les mêmes que chez l'adulte.

Les signes psychiques sont essentiellement constitués par une démence à évolution soit rapide (F. massive) soit progressive (F. évolutive). Les idées délirantes et mégalo-maniaques sont plus rares que chez l'adulte, étant donné la pauvreté fréquente du fonds mental. En effet, si elle survient souvent chez des enfants apparemment indemnes, elle peut aussi, et c'est en cela qu'elle nous intéresse, évoluer chez de jeunes H.-syphilitiques porteurs de sérieuses lésions physiques et psychiques, ainsi que l'ont souligné MM. Rogér et Alliez, à propos du cas qu'ils étudient : comitialité avec état démentiel, développés à 21 ans chez un sujet ayant présenté des signes oculopupillaire congénitaux, un retard de la marche et une débilité mentale marquée.

MM. Roger et Paillas ont également publié le cas d'un débile mental présentant à 19 ans un P.G. avec colère, démen-
ce, tremblements.

Dans ces deux cas, le B.W. était fortement positif dans le liquide céphalo-rachidien, et l'impaludation a procuré une amélioration nette.

MM. Roger et Alliez signalent dans leur article d'autres cas analogues : arriération mentale à 6 ans, épilepsie à 12 ans, déchéance somatique et mentale avec mort à 17 ans. (Léon de Vos et Ludo Van Bogaert, *Journal belge de Neurologie*, juin 1934). Grande difficulté d'assimilation à l'école, puis troubles de la parole et caractère anormalement tranquille. (Pichon, André et Leconte : *Soc. Méd. psych.* 12 décembre 1935). Arrière scolaire avec grosse difficulté de l'assimilation, et vers 16 ans, apparition de l'état démentiel. (Dupouy et Roger, *Soc. Méd. psych.* 12 novembre 1936). Hémiplégie gauche à 4 ans, à l'école, difficultés à apprendre, caractère dissipé, tête ; évolution d'une paralysie générale à 16 ans. (Marchand, Longuet et Louis Anglade ; *Soc. Méd. psych.* 11 février 1937).

Dans ces cas, il ne s'agit pas d'une affection différant des encéphalopathies mais d'une modalité extrême de leur évolution, liée à l'activité persistante du tréponème présent dans les centres nerveux. A la limite des deux, se trouvent d'ailleurs des cas comme le suivant, où les troubles psychiques, les troubles de la parole et la forte positivité du B.W. dans le L.C.R. permettent de penser à une P.G. chez un enfant présentant une paraplégie spasmodique :

OBSERVATION N° XLIV.

MAL..., amène une première fois à 6 ans, en 1941, pour troubles du caractère et de l'intelligence, et douleurs dans la continuité des membres gênant la marche.

Examen à ce moment : obésité : aspect hypo-thyroïdien. Examen neurologique négatif. B.W. familial : positif.

Revient en juillet 1932, après avoir suivi un traitement antisyphilitique. A ce moment, crises d'agitation et aggravation des troubles de la marche.

Examen : contracture de la jambe D. avec exagération des réflexes et Babinski.

Revue en février-mars 1933 : présente alors une paraplégie spasmodique, prédominant à D. avec Babinski bilatéral.

Puberté précoce (8 ans 1/2). Obésité persistante.

Un examen pratiqué en 1934 signale l'apparition de troubles de la parole et d'une contracture du M.S.G. en flexion,

Radio crâne et F.O. : normaux. L.C.R. : cyto 0,8, albumine 0,20, B.W. : très fortement positif.

LA DEMENCE EPILEPTIQUE

Son existence n'est pas admise par tous. Elle peut cependant compliquer une épilepsie évolutive survenant au cours d'une encéphalopathie. Tel est le cas de notre observation N° XLII : poussée comitiale et aggravation de troubles mentaux à 15 ans, chez un enfant ayant subi un traumatisme obstétrical ; et l'observation de Mercklen : crises d'épilepsie avec troubles mentaux à 35 ans, chez un ancien hémiplegique infantile.

L'évolution de cette démence est progressive mais discontinue, parallèle aux crises. Ses caractères portent l'empreinte de l'état mental de l'épileptique : il y a peu ou pas d'idées délirantes, la bradypsychie est considérable, ne cédant par moments, que pour faire place à des colères impulsives qui traduisent l'irritabilité, la susceptibilité malveillante de l'épileptique.



Quelle est la fréquence relative de ces différentes modalités d'évolution ?

Nous ne pouvons en évaluer la fréquence absolue par rapport au nombre global de toutes les observations d'encéphalopathies infantiles consultées, dont nous n'avons pas noté le chiffre.

Sur les 40 cas, observations de poussées tardives que nous avons retenues, nous avons trouvé :

- 16 observations de réveils comitiaux,
- 12 observations ayant trait à l'apparition d'un nouveau syndrome neurologique,
- 10 observations d'aggravations ou de récides,
- 2 observations de syndromes hypophyso-tubériens,
- 2 observations de formes mentales.

Certaines observations, par la complexité de leur poussée tardive peuvent appartenir à deux catégories à la fois.

Le pourcentage de chacune de celles-ci est donc à peu près :

- 37 % pour les réveils comitiaux,
- 29 % pour les syndromes d'apparition secondaire,
- 24 % pour les aggravations,
- 5 % pour les syndromes hypophyso-tubériens,
- 5 % pour les formes mentales.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel des cas que nous envisageons pose un double problème préalable :

Le premier est d'éliminer les affections nerveuses autres que les encéphalopathies susceptibles d'évoluer au cours de l'enfance.

Le second de faire le départ, chez un enfant porteur d'une encéphalopathie, des signes imputables à celle-ci et de ceux qui sont liés à l'association d'une affection différente d'apparition plus récente.

I. — Le diagnostic des affections non comprises dans le cadre des encéphalopathies :

Nous rappellerons tout d'abord, malgré la contradiction que cela semble indiquer, la difficulté de diagnostic qui existe entre les poussées d'encéphalopathies et des affections que nous avons groupées sous la dénomination de « classiquement évolutives ». Ce n'est souvent qu'une observation très prolongée, parfois jusqu'au dénouement fatal, et à la vérification anatomique inclusivement, qui permettra de considérer tel cas initialement banal, comme une maladie de Schilder-Foix ou de Wilson, par exemple. Cela se présente surtout dans les syndromes où prédominent les troubles du tonus : Wimmer présente, dans son étude sur les syndromes extrapyramidaux, l'observation d'un enfant atteint — à 8 ans, de crises d'hémispasme tonique droit, — à 13 ans, de troubles de la parole et de mouvements de torsion du tronc auxquels s'ajoutent des mouvements athétosiques des extrémités : le diagnostic discuté reste hésitant entre un spasme de torsion greffé sur une encéphalite ancienne, une dégénération hépato-lenticulaire, une pseudo-sclérose, une maladie de Wilson, un syndrome de C. Vogt.

Le cas publié par Babonneix et Lance, sous le titre de « Syndrome strié atypique » soulève un problème nosologique identique, — de même encore que le cas de Zappert et celui de Guillaïn, Alajouanine et Thévenard « attitude de torsion dans un cas d'encéphalopathie infantile à type hémiplé-

gique, hypotonie posturale et contracture intentionnelle prédominant sur la face et les membres supérieurs. ».

Si, dans ces cas, la différenciation est difficile, en raison de l'étroite parenté qui les unit, d'autres maladies présentent une plus grande autonomie.

Nous envisagerons successivement les affections à prédominance neurologique, les affections à prédominance psychiatrique.

LES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES :

L'Encéphalite épidémique : la spécificité de ses caractères tant cliniques qu'anatomiques justifie l'individualité que lui ont conférée les travaux de Cruchet et de Von Economo. Cependant, en raison de son tableau initial d'infection encéphalique, et de ses séquelles tardivement évolutives, elle pose souvent, avec les séquelles d'encéphalite aiguë banale, les problèmes les plus difficiles.

Il est certain que, en théorie, elle se distingue :

Au moment de l'épisode primitif : par l'allure moins franchement et brutalement infectieuse du syndrome, — la plus grande fréquence des formes hypersomniques sans coma profond.

La différence qui paraît être encore la plus nette est que : une encéphalite banale, pourvu qu'elle soit sérieuse, laisse presque toujours une séquelle nerveuse immédiate, à laquelle viendra se surajouter l'évolution ultérieure possible, — alors que, entre l'épisode infectieux d'une encéphalite épidémique et l'apparition de ses séquelles, s'écoule habituellement une longue période de latence absolue.

Enfin, celles-ci constituent le plus souvent un groupement caractéristique par :

l'allure soudée du malade avec bradykinésie,
la rigidité plastique, avec tremblement parkinsonien,
les troubles des oculogyres, les troubles du sommeil,
l'hypersialorrhée, — les troubles assez fréquents des métabolismes hydrique et lipoïdique,
la rareté de l'atteinte pyramidale et des séquelles convulsives.

Dans certains cas cependant, les deux ordres de symptômes s'intriquent, rendant le diagnostic délicat, comme dans cette observation de Marchand et Courtois :

Cas de parkinsonisme installé progressivement chez une jumelle âgée de 22 ans, atteinte d'imbécilité et épileptique depuis l'âge de 8 ans :

Crises convulsives avec prédominance de la phase tonique. Faciès figé. Tremblement digital. Hypertonie intentionnelle. Abolition des mouvements automatiques élémentaires des bras pendant la marche, sialorrhée. Les troubles dominent du côté droit. Pas de signes pyramidaux. B.W. négatif. L'ensemble symptomatique semble déterminé par une encéphalopathie infantile consécutive à un traumatisme obstétrical (état asphyxique à la naissance, convulsions infantiles à 22 jours).

LA SCLEROSE EN PLAQUES.

On est moins souvent appelé chez l'enfant à discuter ce diagnostic, en raison de sa rareté. Par son mélange de paraprésie spasmodique, de signes cérébelleux et de troubles de la parole, elle se rapproche plutôt des hérédo-ataxies cérébelleuses que des encéphalopathies banales.

Son apparition élective au décours d'une maladie infectieuse aiguë, peut contribuer à créer une confusion avec une encéphalite, sur le compte de laquelle on mettrait ultérieurement les poussées évolutives successives. Certains cas, en outre, paraissent s'intriquer, tel celui de Schlesinger « encéphalo-myélo-méningite aiguë post-pneumonique, suivie de sclérose en plaques aiguë », et celui publié à la *Société de Médecine de Marseille* par MM. Roger, Sarradon et Audier « encéphalite morbeilleuse à poussées successives ».

LES TUMEURS CEREBRALES

Revêtent un aspect symptomatique assez différent ; leur évolution est plus rapide et plus continue. La confusion a pu être faite il y a quelques années, mais elle est moins fréquente actuellement, où l'attention a été attirée sur elles. On y songera surtout en présence de syndromes pédonculo-protubérantiels, ou cérébelleux, susceptibles de relever des deux formes les plus fréquentes chez l'enfant : le tubercule du tronc cérébral, ou l'astrocytome du cervelet. On sera particulièrement attentif aux signes révélateurs de l'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, torpeur) que viendront confirmer l'examen du fond d'œil, la radiographie crânienne et la ventriculographie, mais sans oublier cependant qu'ils peuvent faire assez longuement défaut à la période de début.

LES AFFECTIONS PSYCHIATRIQUES

Leur diagnostic se pose différemment chez le tout jeune enfant, et au cours de la deuxième enfance et de l'adolescence.

Au cours des 2 ou 3 premières années, nous signalerons seulement qu'il ne faut pas rapporter indistinctement tout retard intellectuel à une lésion nerveuse ; il ne faut pas oublier qu'on peut avoir affaire à un myxoedème, ou à un crétinisme goîtreux. Nous ne ferons que mentionner les troubles psychiques rencontrés au cours de l'acrodynie.

Dans la deuxième enfance et l'adolescence, le tableau se complique du fait de l'existence de troubles psychiques acquis, à type de démence, qui, se greffant sur une encéphalopathie ancienne, peuvent faire croire à son évolution.

Les *Démences* revêtent les principaux types suivants :

- la Démence précoce,
- la Démence encéphalitique.

La DÉMENCE PRÉCOCE : Les rapports de la D.P. avec les encéphalopathies sont particulièrement difficiles à établir. Au point de vue étiologique, la D.P. survient classiquement chez des adolescents normaux, souvent même bien doués, et elle débute d'emblée par des signes de désagrégation affective et intellectuelle.

Au point de vue pathogénique, que l'origine initiale soit attribuée à un mécanisme psychologique, endocrinien, ou de dégénérescence cellulaire élective sous l'influence de facteurs héréditaires ou auto-toniques, elle suppose des processus psychologiques et un fond mental plus complexe et plus riche que n'en offrent les imbéciles ou les idiots qui constituent la majeure partie des encéphalopathies infantiles. Cependant, dans la littérature, de nombreux cas de D.P. sont signalés comme secondaires à des encéphalopathies anciennes (Laubry, Toulouse et Courtois). Cela correspondrait à l'ancienne conception de la « D.P. constitutionnelle » de Régis survenant sur un fond mental taré. Ces cas sont très discutés. On peut dire que, s'ils ne représentent pas les D.P. authentiques, ils rentrent dans le cadre des états schizoïdes.

En fait, sur le fond mental très pauvre des encéphalopathiques, on voit surtout :

- soit des bouffées transitoires d'excitation,
- soit des délires épisodiques des débiles, analogues aux délires polymorphes des dégénérés de Magnan, curables, le plus souvent pas ou mal systématisés ;

soit encore des accès de violence, avec ou sans délire, s'accompagnant d'affaiblissement du sens moral et entraînant des réactions anti-sociales violentes.

Devant ces troubles psychiques isolés, pouvons-nous parler de « poussées évolutives », terme qui sous-entend un substratum organique. Ne s'agit-il pas que de dégénérescence mentale progressive, indépendants de tout remaniement des lésions encéphaliques ? Ils ne présentent de caractère franchement évolutif que lorsqu'ils s'accompagnent d'aggravation concomitante des signes neurologiques, ou d'un début brutal à type de confusion ou de délire aigu.

LA DÉMENCE ENCÉPHALITIQUE : Les séquelles psychiques de l'encéphalite épidémique ne revêtent quelque importance que chez les malades jeunes, — leur physionomie est alors bien particulière : les fonctions intellectuelles sont peu atteintes, et ce sont surtout l'activité et l'affectivité de ces sujets qui sont profondément modifiés dans le sens d'une excitation psychomotrice globale, avec libération des actes instinctifs. Cette excitation peut rester modérée, caractérisée par sa prédominance vespérale et nocturne. Dans certains cas, elle peut réaliser un véritable état hypomaniaque ou même des perversions. Celles-ci se différencient de celles des idiots ou des pervers congénitaux par l'absence habituelle d'indifférence morale ou affective.

Ce tableau est bien différent des atteintes intellectuelles et affectives profondes que nous rencontrerons au cours des encéphalopathies. Cependant, il peut exister des syndromes hébéphrénocatatoniques post-encéphalitiques, et, enfin, certaines observations montrent la complexité possible du diagnostic, telle l'observation suivante, recueillie dans le Service de M. le Professeur Roger :

MA... B., 15 ans.

Antécédents : familiaux : Rien à signaler. Personnels : épisode fébrile mal caractérisé à 13 ans. Non réglée.

Histoire de la maladie : Début à 14 ans : troubles de l'intelligence et du caractère, indifférence, perte de toute initiative, rire.

Actuellement : aggravation : Inactivité presque totale, gâtisme, rire idiot, bave, mutisme, parole incompréhensible, somnolence diurne, sommeil agité, troubles de la marche.

Examen : marche : dandinement, mouvements athétosiques des M.S., légère athétose au niveau du M.S.G., spasme des oculogyres.

L.C.R. : normal. B.W. négatif. Radio craniennes : normales. F.O. : normaux.

Nous avons vu que deux autres types de démence : la démence paralytique et la démence épileptique, peuvent être considérées comme des poussées évolutives de l'atteinte cérébrale initiale.

En ce qui concerne la P.G. infanto-juvénile, il est rare qu'elle survienne chez un sujet antérieurement indemne. Il existait souvent de petits signes neurologiques ou mentaux d'encéphalopathie fruste, premiers signes de la localisation cérébrale précoce du tréponème.

Quant à la démence épileptique, elle se présente sous deux aspects : soit au cours d'une épilepsie symptomatique d'une encéphalopathie, ainsi que nous l'avons déjà vu ; soit, plus rarement, au cours d'une épilepsie essentielle, qui reste à différencier des cas que nous étudions, par l'absence de signes neurologiques et par l'étude des antécédents.

II. Le diagnostic des associations pathologiques :

On comprend qu'elles puissent exister et même d'autant plus fréquemment que l'enfant atteint d'encéphalopathie est un sujet fragile, tant au niveau de son système nerveux que dans ses défenses générales.

Deux catégories d'association nous ont paru particulièrement intéressantes à signaler, ce sont :

- les associations d'affections nerveuses,
- les associations d'affections endocriniennes.

LES ASSOCIATIONS NERVEUSES : elles peuvent revêtir les aspects les plus variables. A la limite d'ailleurs, nous avons vu que certaines poussées évolutives elles-mêmes peuvent être considérées comme la greffe, sur un cerveau antérieurement lésé, d'un nouveau processus infectieux, toxique ou congestif, c'est-à-dire une association.

Mais nous n'avons en vue que les cas extrêmes où l'affection surajoutée s'impose comme autonome par l'évidence de son étiologie, et l'importance de ses lésions. Nous ne ferons qu'en citer quelques cas, étant donné leur banalité : celui d'Apert, Duhem et Baillet, d'un Little congénital, compliqué à 10 ans de poliomyélite atteignant les deux M.I. Celui de Berryet et Bates, d'une imbécillité hydrocéphalique congénitale, ayant présenté à 25 ans des crises convulsives et une hémiplégie D. liées à une hémorragie cérébrale par hypertension au cours d'une néphrite chronique.

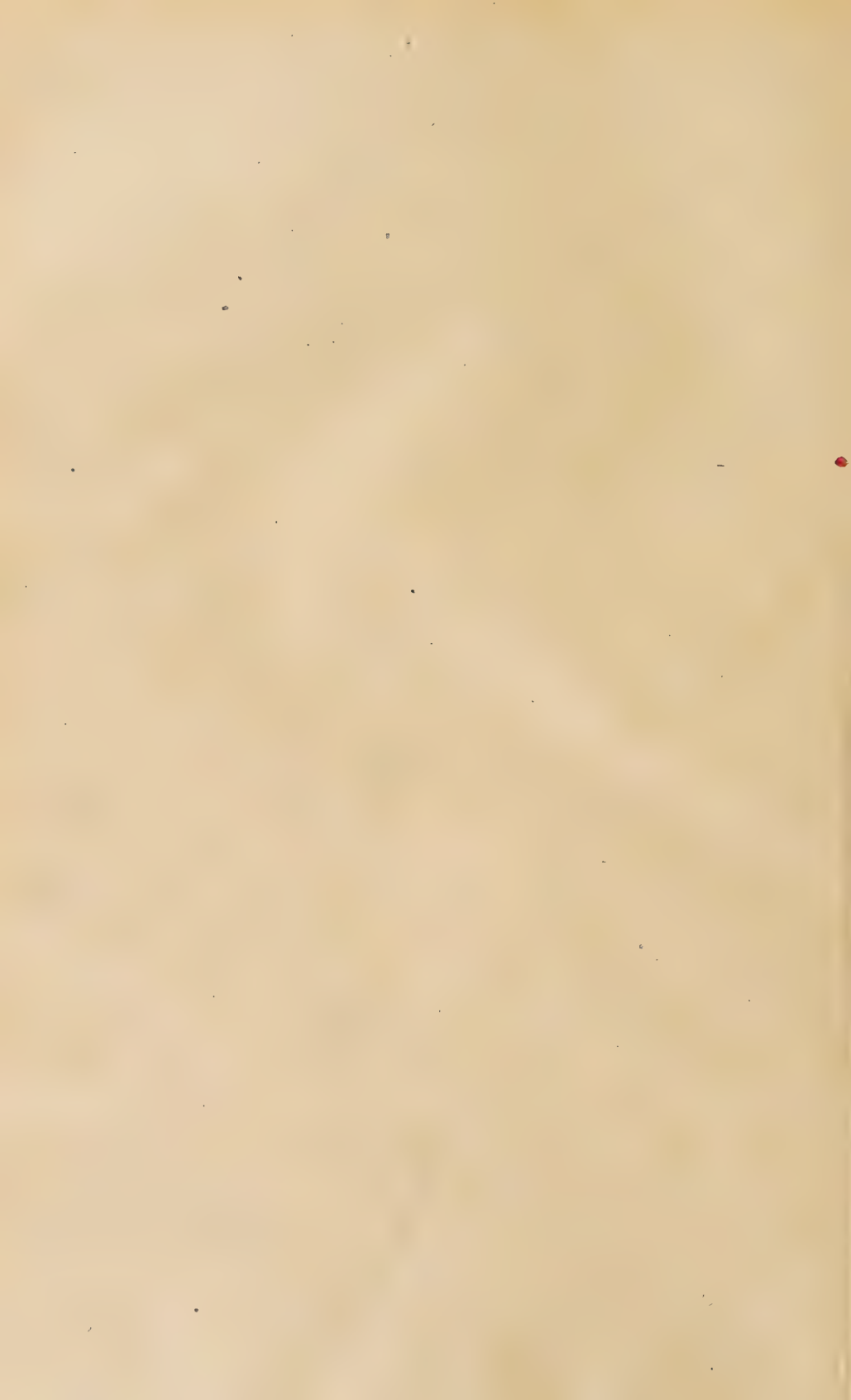
Celui de Babonneix et Berteaux signalant l'apparition à 9 ans de signes d'hypertension intracrânienne liés à l'évolution d'une tumeur cérébrale chez un enfant porteur, depuis l'âge de 10 mois, d'une hémiplegie infantile D.

ASSOCIATIONS ENDOCRINIENNES : Certaines n'ont, avec la lésion nerveuse, que des rapports lointains, telle l'association signalée par Babonneix et Sigwall d'un Basedow survenu à la puberté, et d'une maladie de Little.

Mais les plus intéressantes sont celles qui mettent en cause l'hypophyse et l'infundibulo-tuber.

En raison des rapports étroits qui unissent ceux-ci, nous avons considéré ces manifestations comme des poussées évolutives. Nous avons vu à leur sujet combien la frontière est difficile à tracer entre ce qui est association et ce qui est évolution au cours des encéphalopathies infantiles.





Essai d'interprétation pathogénique

Nous signalerons tout d'abord que l'évolution des lésions ne nous paraît pas être influencée par l'étiologie de l'épisode initial.

Les encéphalopathies d'origine infectieuse n'évoluent guère plus que celles qui relèvent d'un facteur obstétrical ou traumatique, ni inversement.

Dans certaines de nos observations, la nature de l'atteinte primitive n'a pas pu être élucidée ; dans celles où elle l'a été, les causes les plus variées ont été relevées, parfois associées entre elles, comme l'hérédosyphilis et le traumatisme obstétrical. Ainsi, sur 44 observations, nous avons :

- 16 cas d'étiologie indéterminée,
- 11 cas de traumatisme obstétrical,
- 9 cas d'encéphalite aiguë post-infectieuse,
- 7 cas d'hérédosyphilis,
- 1 cas de traumatisme crânien dans la première enfance.

Cette uniformité s'explique, car l'évolution tardive est plus souvent le fait d'un facteur surajouté que d'une persistance de la cause initiale, ainsi que nous allons le voir.

Sans tenter de donner de ces poussées évolutives une explication physio-pathologique rigoureuse, nous rechercherons quelles circonstances sont plus particulièrement susceptibles de provoquer leur apparition et comment on peut envisager leur mode d'action sur les anciennes lésions cérébrales.

I. — LES CIRCONSTANCES D'APPARITION

Elles sont souvent mal précisées, que leur rapport avec la poussée ne soit pas immédiat, ou qu'elles soient trop discrètes pour avoir attiré l'attention du malade ou de sa famille.

Il nous semble qu'elles peuvent être rangées dans les 4 grandes catégories suivantes :

perturbation organique d'ordre physiologique,
infections intercurrentes,
intoxications,
traumatisme.

Nous allons passer en revue ces 4 groupes en y rangeant nos observations, ou celles de la littérature qui peuvent y être incorporées.

1) — PERTURBATION ORGANIQUE D'ORDRE PHYSIOLOGIQUE :

Banales et souvent invoquées sont : la fatigue physique, le surmenage, mais si leur action peut être parfois soupçonnée, nous n'avons pas pu en relever d'exemples probants.

L'action de la puberté est plus manifeste. Ce n'est pas une coïncidence si la plupart de ces poussées se produisent aux environs immédiats de la puberté, de 12 à 14 ans environ. Parfois la relation de cause à effet est encore plus manifeste, comme dans certaines de nos observations.

C'est d'ailleurs une notion anciennement classique déjà, surtout en ce qui concerne les réveils comitiaux purs.

Tout le long de la vie génitale féminine, le rythme menstruel exerce une action plus ou moins régulièrement aggravante, ainsi que cela a été observé de nombreuses fois. Il en est de même dans nos observations.

Il n'est pas jusqu'à la ménopause qui ne puisse amener tardivement une aggravation. Cette action de cycle sexuel et de ses perturbations est particulièrement bien mise en évidence par l'observation suivante qui nous a été communiquée par M. le Professeur Paillas.

Mme X... gée de 47 ans : *hémiplegie gauche infantile depuis l'âge de 7 ans, avec légère choréo-athétose G.* — Les mouvements de ce côté sont suffisamment aisés pour permettre à la malade une activité normale, sauf dans les 10 jours précédant ses règles, pendant lesquels elle présente une aggravation de la raideur et des mouvements anormaux. Actuellement, en période ménopausique, elle n'a pas été réglée depuis 3 mois et l'impotence d son côté G. reste en permanence ce qu'elle est dans la période prémenstruelle.

Enfin, la grossesse normale peut être également le point de départ de poussées évolutives, indépendamment de tout phénomène d'auto-intoxication gravidique.

II. — LES INFECTIONS : Elles jouent également un rôle de premier plan : nous en énumérons un certain nombre de cas manifestes, en soulignant que l'on rencontre parmi ceux-ci autant d'encéphalopathies d'origine obstétricale ou hérédosyphilitique, que de séquelles d'encéphalite aiguë. Ces cas sont les suivants :

Carrel : aggravation à 11 ans, au décours d'une scarlatine grave, de la spasticité des M.I. d'un Little congénital, dont la marche, auparavant, était devenue presque normale.

Hutinel et Stevenin : hémiparésie D., H.-syphilitique datant des premiers mois. A 4 ans, au décours d'une rougeole hémiplégie D. complète, spasmodique.

Comby : à 3 ans, hémiplégie D. laissée par coqueluche. A 4 ans, grippe, crises convulsives, coma, arriération psychique considérable.

Souques : état infectieux méningé à 2 ans ayant laissé une hydrocéphalie et une double cécité par atrophie optique. A 12 ans, hémiplégie D. survenue au cours d'une angine banale.

Ballet et Dutil : hémiparésie D. très légère, survenue à 11 mois au cours d'un épisode infectieux. Récupération à peu près complète. A 20 ans, fièvre intense pendant 48 h. avec délire laissant une paralysie importante du côté D., ultérieurement suivie d'atrophie musculaire de ce côté.

Roger et Mlle Smadja : chez l'aînée de 2 sœurs atteintes de maladie de Little, on note des convulsions à 1 mois 1/2 et à 3 mois, disparaissant, puis réapparaissant à 5 ans, avec une localisation jacksonienne G. après une période fébrile indéterminée.

Conor : malade atteint dans son enfance de pneumonie double, suivie de parésie des membres inférieurs, — a été pris, 11 ans plus tard, d'accidents de même nature à la suite d'une typhoïde.

Parmi les observations que nous avons résumées, nous rappellerons les observations de Vedel et Giraud dans lesquelles la poussée évolutive succède, pour la première, à un épisode fébrile d'apparence banal, — pour la seconde, à une scarlatine.

Enfin, le rôle déterminant de l'infection est plus net encore dans un cas comme cette Encéphalite infectieuse récidivante que publient Nové, Josserand, Bertrand, Plotarel : à 15 mois, après une rougeole, convulsions ayant laissé une hémiplégie flasque G. qui rétrocede complètement en quelques mois. A 4 ans et 3 mois, au 6^e jour d'une rubéole, coma avec convulsions et mouvements athétosiques localisés à G., ayant laissé une légère parésie, disparue en quelques jours

III. — LES INTOXICATIONS : Nous n'en avons guère qu'un exemple probant, et illustrant d'ailleurs une notion très classique d'une comitialité réveillée par l'alcool (Obs. N° IXL), mais il n'est pas impossible d'envisager l'intervention d'un facteur toxique (intestinal, hépatique, rénal) dans beaucoup de malaises incriminés mais où l'état infectieux est manifestement minime.

IV. — LE TRAUMATISME : est rarement mis en jeu. Nous rappellerons cependant notre observation N° XVI et l'observation suivante de Péliissier et Krebs :

Convulsions dans l'enfance, ayant laissé une légère parésie du M. S. G. — A 15 ans, reçoit un paquet de linge sur la tête, tombe sans connaissance. Depuis répétition de crises bravais-jacksoniennes : crispation de la face à G., mouvements de torsion du M.S.G., puis perte de connaissance, chute, et quelques mouvements généralisés, — persistance d'une parésie transitoire du bras et de la main G.

II. — MECANISME D'ACTION DE CES FACTEURS

Cette revue des principales causes déclenchantes nous permet déjà de soupçonner la nature des remaniements que celles-ci apportent aux lésions cérébrales préexistantes, et qui ont pour effet de les réactiver ou de les étendre à de nouveaux territoires.

Notre étude de ces cas ayant été purement clinique, nous serons brefs sur ce chapitre d'anatomie et de pathogénie, qui ne peut être qu'hypothétique. Nous rappellerons tout d'abord quels sont les principaux aspects des lésions laissées par les affections causales de l'encéphalopathie, et nous verrons ensuite quel ordre de modifications elles peuvent subir sous l'action des divers facteurs physiologiques, infectieux, toxiques et traumatiques.

A. — L'ÉTAT DE L'ENCÉPHALE ANTÉRIEUREMENT LÉSÉ

1) — *Les formes congénitales des encéphalopathies* : quelle que soit la cause dont elles relèvent, sont le plus souvent liées à l'existence de :

malformations, dont nous citerons les plus fréquentes :

l'*agyrie*, ou agénésie complète, localisée à l'écorce ;
la *microgyrie* ou agénésie généralisée à toutes les circonvolutions, avec hétérotopies cellulaires ;

- la *pachygyrie*, où l'épaisseur de la circonvolution masque, en réalité, une simplification extrême de la structure cellulaire ;
- la *microcéphalie*, ou arrêt de développement total du cerveau ;
- la *mégaloencéphalie*, avec *lissencéphalie* ;
- La *porencéphalie* avec sa perte de substance en entonnoir, à bords radiés, différente des kystes d'origine vasculaire, qui réalisent la pseudo-porencéphalie.

Coexistant avec ces malformations, ou indépendamment d'elles, existent aussi :

Les *méningo-encéphalites chroniques*, avec épaissement portant surtout sur la pie-mère, adhérente à l'écorce, en des points où celle-ci présente des lésions de sclérose et de nécrose.

Les *scléroses cérébrales* qui peuvent être généralisées ou lobaires, entraînant une atrophie et un durcissement des circonvolutions, correspondant à une dégénérescence des cellules nerveuses, avec prolifération de la névroglie.

2) — Dans les encéphalopathies liées au traumatisme obstétrical, le stade initial, bien étudié par Waitz, consiste essentiellement en lésions : d'hémorragie, d'œdème et de congestion, surtout méningées, mais aussi parenchymateuses.

Dans les formes qui s'accompagnent de survie, avec développement d'encéphalopathie chronique, ces lésions évoluent vers la chronicité sous la forme de méningo-encéphalites chroniques et, à un stade plus ancien encore, de scléroses cérébrales atrophiques, analogues à celles des formes congénitales.

3) — Les encéphalites aiguës réalisent, à leur période initiale, des aspects anatomiques différents : congestion et œdème diffus, tant parenchymateux que méningé, — lésions vasculaires disséminées, avec thrombose et périvascularite sans limites nettes où se mêlent les hémorragies et l'infiltration lympho-plasmocytaire.

Mais ces caractères anatomo-pathologiques sont ceux de la période aiguë, mis en évidence dans l'encéphale d'enfants ayant succombé à l'épisode initial. Les séquelles anatomiques sont beaucoup moins bien étudiées, — il est probable qu'elles évoluent vers la sclérose des régions atteintes avec atrophie des faisceaux correspondants,

Vues dans leur ensemble, les lésions cicatricielles laissées par les encéphalopathies, quelle que soit leur étiologie, consistent sommairement en :

— une atteinte méningée, avec épaissement, opalescence des méninges, portant principalement sur la pie-mère, prédominant en général soit au niveau des lobes frontaux, soit au niveau de la base. La méninge épaissie contracte des adhérences plus ou moins intenses et étendues avec la corticalité sous-jacente.

— une atteinte vasculaire : les vaisseaux, soit thrombosés, soit altérés par endartérite ou périvasculite, assurent une circulation défectueuse qui entraîne, soit l'anémie des centres irrigués, soit leur congestion passive par stagnation du sang à leur niveau.

— une atteinte parenchymateuse qui peut être secondaire aux lésions précédentes, ou découler primitivement du processus causal. Cette atteinte consiste essentiellement en sclérose avec atrophie des cellules nerveuses et prolifération névroglique.

Dégénérescence de la substance blanche dans les faisceaux correspondant aux centres atrophiés.

B. — LES MODALITÉS DU REMANIEMENT ULTÉRIEUR

Par quel moyen ces lésions, qui paraissent être essentiellement cicatricielles et fixées, se modifient-elles au point de se traduire cliniquement par les poussées évolutives que nous avons étudiées ? Quatre modes principaux nous paraissent devoir être incriminés :

la reprise d'un processus infectieux,
l'apport local de toxique,
les modifications circulatoires,
l'extension de la sclérose cicatricielle.

1) — *La reprise d'un processus infectieux :*

Nous avons déjà vu qu'il s'agit là d'une des éventualités les plus fréquentes.

Nous mettons à part, tout d'abord, le cas de l'infection syphilitique :

En ce qui concerne celle-ci, il faut distinguer deux catégories de faits :

1° — L'état évolutif, lié à la persistance du tréponème dans l'encéphale et au développement d'une méningite ou d'une méningo-encéphalite spécifique. L'évolution est alors

indépendante de tout facteur intercurrent ; elle est plus ou moins régulièrement progressive et s'accompagne plus souvent d'un B.W. positif dans le liquide céphalo-rachidien, avec ou sans réaction albumino-cytologique.

C'est de ces faits que se rapproche notre observation N° XLIV : aggravation successive, de 6 à 9 ans, de troubles moteurs, de troubles mentaux, de troubles de la parole, avec puberté précoce et B.W. fortement positif dans le liquide céphalo-rachidien.

Nous avons vu que les P.G. infanto-juvéniles ne sont souvent qu'un cas particulier de ce processus, lorsqu'elles surviennent chez des enfants déjà redevables à l'hérédo-syphilis d'une encéphalopathie, traduite par des signes moteurs ou une débilité intellectuelle pré-paralytique (Cas de MM. Roger et Alliez).

Parfois, le tableau clinique est moins complet, mais le processus est analogue, tel le cas récemment étudié dans sa thèse par Lubtchansky, d'un fils de P.G. ayant présenté à 6 ans une paralysie du III droit, à 13 ans, des gommescutanées, et à 14 ans, des colères pathologiques pour lesquelles a été pratiqué un examen du liquide céphalo-rachidien qui a montré : albumine 1 gr. ; cytologie 30 éléments, B.W. fortement positif.

En dehors de la P.G., d'autres cas donnent également l'impression d'une syphilis virulente en évolution comme l'observation suivante de Babonneix :

Enfant de 12 ans, ayant présenté au cours de son enfance, une kératite interstitielle et des accidents cutanés syphilitiques. Il s'agissait d'une arriérée motrice et intellectuelle manifeste, chez laquelle on a vu survenir successivement des crises convulsives à 8 ans, et une hémiplégie G. à 9 ans.

2° — Les cas non évolutifs sont les cas les plus fréquents ; ce sont eux qui sont à l'origine de bon nombre de maladie de Little et d'hémiplegie infantile. Ils sont sans doute consécutifs à une syphilis intra-utérine, ayant fragilisé le tissu nerveux, ou, plus encore, ses vaisseaux, et, préparé ainsi le terrain au traumatisme obstétrical et à l'infection banale les plus minimes.

A une forme plus atténuée encore de l'infection syphilitique on peut rattacher bien des dystrophies se traduisant par des malformations cérébrales.

Mais si le processus syphilitique est plus ou moins complètement éteint, cela n'empêche pas la production de poussées évolutives tardives, dont la cause déclanchante est variable et le plus souvent banale,

Ainsi que le soulignent Hutinel et Stevenin (syphilis héréditaire et dystrophies) « Dans ces lésions cicatricielles minimes, le tréponème subsiste sans doute. Comment expliquer autrement les réveils souvent tardifs de l'infection spécifique qui se produisent rarement d'une manière spontanée, mais sous l'influence d'une fatigue, d'un surmenage, d'une déchéance de l'organisme, ou, plus souvent, à la suite d'une infection ou intoxication fortuite à forme vulgaire. Ces réveils aboutissent généralement à des poussées locales, à des réactions plus ou moins accentuées, parfois à des scléroses assez étendues. »

En fait nous rejoignons ici le vaste domaine des épisodes infectieux quelconques, agissant sur une cicatrice cérébrale quelle que soit l'étiologie de celle-ci.

Nous voyons donc que les infections aiguës intercurrentes ont une grande importance pratique. Nous pouvons avoir à faire à des malades du groupe des fièvres éruptives (scarlatine, rougeole, rubéole) ou plus souvent encore, à de petites infections banales (grippe, gastro-entérite). Nous ne pouvons pas, à leur sujet, reprendre toute la controverse qu'a soulevée la pathogénie des encéphalites post-infectieuses : s'agit-il d'une atteinte directe des centres nerveux par l'agent pathogène, ou par ses toxines (Raymond, Charlier) — de l'exaltation par la maladie générale, d'un virus neurotrope préexistant dans l'organisme, — d'un phénomène allergique issu de la lyse des toxines microbiennes, se localisant anormalement sur le système nerveux mal défendu ou fragilisé (Van Bogaert). Toujours est-il que l'on comprend très bien que, sur un tissu nerveux fragilisé par une atteinte antérieure, une infection minime puisse aggraver les lésions existantes ou en créer de nouvelles dans leur voisinage. Ces faits sont d'ailleurs à rapprocher de la fréquence avec laquelle ces infections banales de la première enfance servent de « révélateur » à des lésions nerveuses (héréditaires ou obstétricales) jusque-là méconnues, et qui se manifestent alors avec une intensité, et une systématisation que l'affection déclenchante ne suffit pas à expliquer.

2) — *L'apport local de toxiques :*

La même fragilisation des régions cérébrales antérieurement lésées explique que le passage à leur niveau d'une substance toxique aggrave ou réveille les signes qui sont sous leur dépendance, — et cela d'autant plus, que la circulation défectueuse en ce point entraîne une stagnation du produit nocif. Il s'agit là d'une notion très anciennement établie.

Nous rappellerons à ce sujet les expériences de Tripier (1877) montrant chez le chien, par injection de morphine, la réapparition de paralysies antérieurement guéries. Cette expérimentation était elle-même basée sur l'observation clinique « d'hémiplégies incomplètes, plus ou moins améliorées, redevenant plus marquées sous l'influence de maladies intercurrentes ou d'intoxications graves ». Cette même action est reprise par Bouvat, par Nicolle, à propos des lésions cérébrales anciennes, réactivées par l'intoxication urémique, pour favoriser la production de crises épileptiques. Elle sert de base à Pierret pour sa théorie des « rappels » chez les malades porteurs de « cicatrices cérébrales », expliquant non seulement les réveils convulsifs, mais aussi des syndromes plus complexes « les phénomènes dus aux imprégnations toxiques des points du système nerveux où siègent des scléroses guéries ou latentes, ne sont pas uniquement de caractère convulsif, mais peuvent être des phénomènes moteurs, sensitifs ou psychiques, aussi variés que possible, souvent très fugaces. »

La notion de « toxique » est facile à délimiter lorsqu'il s'agit d'un produit exogène : alcool (Obs. N° IXL), anesthésique (Obs. N° XI). L'intoxication endogène est parfois manifeste : urémie, auto-intoxication gravidique, hyperthyroïdie. Elle est parfois plus discrète et bien des altérations attribuées à un état infectieux peuvent être liées en fait à une intoxication discrète rénale, hépatique ou intestinale.

Un point plus difficile à préciser dans ce domaine est la part de l'intoxication dans l'action déclenchante de la puberté et de l'évolution menstruelle ou gravidique. Nous n'oublions pas que l'on parlait couramment d'auto-intoxication pubérale, à laquelle on faisait jouer un grand rôle, par exemple dans l'éclosion de la D.P. Actuellement, on envisage ces perturbations surtout sous l'aspect hormonal. Faut-il considérer alors que certaines de ces sécrétions, libérées brusquement, ou en trop grandes quantités, agissent comme toxique sur les lésions cérébrales. Cela est fort possible, surtout si l'on considère une observation telle que celle de M. le Professeur Paillas, où la période hyperfolliculinique de la ménopause entraîne une aggravation durable, du même ordre que celle périodiquement déclenchée par la phase folliculinique du cycle oestral.

Il faut ajouter à cela que ces perturbations d'ordre endocrinien peuvent également agir au niveau du cerveau par les modifications circulatoires qu'elles entraînent et dont nous allons voir l'importance.

3) — *Les modifications circulatoires :*

Nous avons vu que celles-ci sont préparées par les altérations vasculaires fréquemment laissées par la lésion initiale. Elles peuvent revêtir trois grands aspects :

l'anémie,
la congestion,
l'œdème.

Anémie, qu'un spasme ou une atteinte organique vienne à réduire l'apport sanguin insuffisant, et ces centres évoluent vers l'ischémie et la dégénérescence, perdant le peu de capacité fonctionnelle qu'il leur restait.

Congestion : la stase sanguine aura des répercussions à peu près aussi fâcheuses sur la nutrition cellulaire, — les lésions seront encore plus irrémédiables si, agissant sur des vaisseaux fragilisés, elles déterminent des hémorragies susceptibles d'envahir le territoire lésé et son voisinage.

L'œdème, Aux lésions de congestion vasculaire s'ajoutent : la distension du tissu cérébral par le liquide lacunaire en excès, l'infiltration et l'altération des cellules nerveuses, les lésions de compression, réalisées, même en l'absence « d'engagements » et susceptibles de se traduire par des signes en foyer.

C'est surtout sous la forme chronique qu'on peut rencontrer l'œdème cérébral au cours des encéphalopathies réactionnelles par un facteur toxi-infectieux ou traumatique.

Il peut même revêtir une forme plus ou moins localisée au voisinage des lésions antérieures qui constituent un point d'appel.

Ces modifications circulatoires, toutes les causes sont capables de les déclencher — par un mécanisme local, s'il s'agit d'un traumatisme, — par un mécanisme général, s'il s'agit d'une réaction à une infection, une intoxication, une perturbation endocrinienne.

4) — *L'extension du processus de sclérose cicatricielle :*

On peut concevoir que, dans certains cas, la prolifération névroglie, qui constitue le mode de réparation des lésions aiguës, se prolonge dans le temps et s'étende à de nouveaux territoires. Elle peut revêtir une marche autonome, analogue — pour différente que soit la pathologie des deux tissus — aux scléroses pulmonaires. Ces scléroses locales progressives entraînent, en outre, la dégénérescence de nouveaux faisceaux,

et des altérations secondaires anatomiques ou fonctionnelles, de centres sus ou sous-jacents, auxquels ces derniers les unissent.

C'est l'interprétation envisagée par Jendrassik et Marie à propos de l'apparition tardive de l'épilepsie chez des encéphalopathiques, « dans le cerveau d'individus atteints d'hémiplégie cérébrale infantile 5 ou 6 ans avant leur mort, nous avons trouvé, en grande abondance, des corps granuleux. C'est là la preuve que, dans ces cerveaux, à côté de la lésion initiale, depuis longtemps passée à l'état de cicatrice pure et simple, il existait un processus toujours actif, pouvant déterminer, indépendamment de l'hémiplégie ancienne, des accidents nouveaux tels que l'épilepsie, les troubles mentaux »....

De même, Cestan, dans sa thèse, citant les observations de Jendrassik et Marie, et de Kurella, écrit : « le problème est rendu plus complexe encore par ce fait que la lésion cérébrale peut continuer son évolution, être affectée d'un processus envahissant très lent et causer ainsi une dégénérescence successive de quelques fibres nerveuses ».

Raymond explique également par le « développement progressif d'une sclérose névroglique cicatricielle, au bout de plusieurs années, à la suite de lésions d'encéphalite circonscrite primitive », l'observation suivante :

Mlle X..., 25 ans : A 9 mois, hémiplégie G. au cours d'un état fébrile, suivie d'amélioration.

A 8 ans : recrudescence de l'hémiplégie G., hémitemblement G. et atteinte de la III^e paire D., réalisant un syndrome de Bénédicte.

Mais cette prolifération névroglique, qui ne peut être que continue, cadre mal avec le caractère brutal et discontinu des poussées que nous avons envisagées. Dans ce domaine, les frontières sont difficiles à délimiter entre l'encéphalopathie simple, les formes à évolution progressive, en particulier les encéphalites pseudo-tumorales, et les processus tumoraux proprement dits.

Nous considérerons donc ce mode anatomique d'évolution comme beaucoup moins fréquent que les « à-coup » brusques et parfois passagers liés à un remaniement infectieux, toxique ou circulatoire de la lésion ancienne.

Déductions thérapeutiques et prophylactiques

Nous n'envisagerons pas la prophylaxie et la thérapeutique des encéphalopathies infantiles dans leur ensemble, ce qui dépasserait notre cadre.

Mais, de ces quelques hypothèses physio-pathologiques succinctes nous déduirons des données pratiques concernant les poussées évolutives.

D'une manière générale, il faudra se souvenir que ces sujets ont un système nerveux fragile, nécessitant des ménagements (absence de surmenage, calme, bonnes conditions hygiéniques...) et une surveillance particulièrement vigilante au moment de la puberté ou lors des maladies infectieuses si fréquentes de l'enfance et de l'adolescence.

Ce sont également des sujets chez lesquels il faudra proscrire formellement tous les toxiques, l'alcool en premier lieu.

Au point de vue thérapeutique, la conduite diffèrera suivant le mode d'évolution qui paraît être en cause :

1° Poussées liées à un processus infectieux :

a) Spécifique : L'indication majeure sera d'intensifier le traitement anti-syphilitique qui n'aura pas été négligé antérieurement chez un sujet porteur d'encéphalopathie hérédo-syphilitique. Ses modalités dépendront du type anatomo-clinique revêtu par l'infection tréponémique.

b) Banal : on mettra en œuvre le traitement des infections neurotropes à base de salicylate de soude, d'uroformine et d'iode par voie veineuse.

2° Poussées liées à l'extension du processus sclérogène.

Elles sont beaucoup moins sensibles à la thérapeutique. Celle-ci dispose surtout des trois moyens d'action suivants :

Traitement iodé.

Ionisation calcique cérébrale.

Radiothérapie encéphalique.

Ces thérapeutiques devront être alternées et poursuivies longuement, en raison de la chronicité de ces scléroses progressives.



Conclusions

I. — Parmi les encéphalites de l'enfance, il en est qui ont une marche toujours progressive :

d'une part, certaines leuco-encéphalites.

d'autre part, l'encéphalite épidémique qui aboutit fréquemment au syndrome parkinsonien.

La plupart, une fois passée la période aiguë, laissent des séquelles, souvent irréductibles mais fixées ; ce sont celles que l'on désigne plus spécialement par le terme d'encéphalopathies infantiles.

II. — Toutefois certaines de ces encéphalopathies, en dépit de leur habituelle chronicité, sont susceptibles de présenter après un long intervalle de stabilité, des poussées évolutives tardives.

III. — Les poussées évolutives peuvent se manifester sous les aspects suivants :

Aggravation des troubles neurologiques antérieurs,
Apparition de nouveaux syndromes neurologiques,
Apparition de crises comitiales,
Evolution de syndromes hypophyso-tubériens,
Aggravation ou apparition de troubles mentaux.

IV. — Toutes les encéphalopathies, quelle que soit leur étiologie, peuvent présenter cette évolution. Il ne nous a pas paru que certaines catégories d'entre elles en fournissent un pourcentage plus élevé.

V. — Les influences sous lesquelles ces poussées se déclarent, sont également banales, et le plus souvent, sans rap-

port constant avec la nature de l'épisode initial. Les principaux facteurs en cause sont : les infections, les perturbations d'ordre physiologique, les intoxications, les traumatismes.

VI. — Le support anatomique de ces poussées évolutives multiples nous paraît résider principalement en une atteinte toxi-infectieuse ou une brusque modification circulatoire dans un cerveau fragilisé par une lésion antérieure, qui sert de point d'appel et de facteur de localisation.

Lu et approuvé
Le Président de Thèse :

ROGER

Vu et approuvé
Le Doyen :

L. CORNIL

Vu et permis d'imprimer

Aix, le 18 Mars 1942

Le Recteur
MARTINO



Bibliographie

- ABADIE. — Conception étiologique moderne sur les épilepsies. *XII^e réunion neurologique internationale*.
- APERT, DUHEM et BAILLET. — Maladie de Little compliquée de poliomyélite. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, Février 1931.
- AUSTREGESILLO et ALUIZO MARQUES. — La maladie de Little et son concept actuel. *Revue Sud-Américaine*, VII, 1932.
- BABONNEIX. — Diplégies infantiles, Σ héréditaire : *Notes pratiques d'actualité médicale*, IX, 1936.
- BABONNEIX. — Hémiplegie infantile liée à H.- Σ . *Archives de médecine des enfants*, X, 1936.
- BABONNEIX. — Hémiplegie par H.- Σ causant une hémiplegie récurrente. *Gaz. des hôpitaux*, VI, 1933.
- BABONNEIX. — Mongolisme. *Vie médicale*, 1925.
- BABONNEIX. — Lésions crâniennes dans l'épilepsie essentielle. *Médecine*, II, 1939.
- BABONNEIX. — Maladie de Little et H.- Σ . *Monde Médical*, I, 1939.
- BABONNEIX. — Encéphalite infantile avec symptômes insolites. *Soc. neurologique*, VII, 1927.
- BABONNEIX. — Syndrome de Little. *Gaz. des hôpitaux*, 1912.
- BABONNEIX. — Encéphalopathies infantiles. *Bulletin médical*, 1911.
- BABONNEIX. — Quelques cas d'encéphalite aiguë chez l'enfant. *Semaine des hôpitaux de Paris*, I, 1935.
- BABONNEIX. — Rôle de la Σ congénitale dans la production de certains syndromes moteurs propres aux encéphalopathies infantiles. *Semaine des hôpitaux de Paris* 15-1-35.
- BABONNEIX. — Syndromes striés dans les encéphalopathies infantiles. *R. N.* 1933.
- BABONNEIX. — Encéphalopathies infantiles d'origine obstétricale. *Monde Médical*, 1923.
- BABONNEIX et DURUY. — Diabète insipide, lipomatose, épilepsie, hémiplegie infantile, dystrophies diverses. *Soc. médicale des hôpitaux*, 5-11-1926.
- BABONNEIX et BERTEAUX. — Association d'hémiplegie infantile ancienne et de symptômes récents de tumeur cérébrale. *Soc. pédiatrie de Paris*, 15-1-1907.

- BABONNEIX et GUILLY. — Syndrome pyramido-cérébelleux chez un H.-Σ. *Pédiatrie*, 9, 1934.
- BABONNEIX, HUTINEL et WIDIEZ. — Hémiplégie infantile avec obésité *Soc. pédiatrie*, Paris, 21-6-1927.
- BABONNEIX et LAMY. — Diplégies cérébrales infantiles de type anormal. *Soc. pédiatrie*, Paris, 21-11-1922.
- BABONNEIX et LANCE. — Syndrome strié atypique. *R. N.* 7, 1933.
- BABONNEIX et LANCE. — Diplégie familiale type Freud. *G. H.*, 25-6-30.
- BABONNEIX et RIOM. — Hémiplégie infantile récidivante. *G. H.*, 6-33.
- BABONNEIX et SIGWALD. — Hémiplégie cérébrale infantile, plus maladie de Little, plus maladie de Basedow.
- BABONNEIX et THÉVENARD. — Hémi-hypertonie infantile. *G. H.* 13-5-31.
- BACK, SLUTZKY et CZERNY. — La neuro-syphilis chez les enfants syphilitiques congénitaux. *Revue française de pédiatrie*, 1935.
- BALLET et DUTIL. — De quelques accidents spinaux déterminés par la présence dans la moelle d'un ancien foyer de myélite infantile. *Revue de médecine*, 1884.
- BALON. — Manie chronique infantile. *Archives de médecine des enfants*, II, 1923.
- BARBIER et JARNICOT. — Syndrome de Little d'origine extra-pyramidale. *Soc. de médecine de Lyon*, 1932.
- BATTEN et WYSS. — Cas de diplégie cérébrale de la forme catatonique. *Proc. of the royal Soc. of médecine*, 26-3-1915.
- BEHMOIRAN. — Contribution à l'étude de l'hémiplégie infantile spasmodique d'origine H.-Σ. *Thèse*, Paris, 1914-15.
- BELEY. — Débilité mentale. *Ann. méd. psych.* 1, 1939.
- BERMANN et VALDES. — Sur le diagnostic clinique différentiel des encéphalopathies dégénératives de l'enfance. Mai 1932.
- BERRY et BATES. — Imbécilité porencéphalique. *British méd. jour.* 7-5-1932.
- BIELCHOWSKY. — Allgemeine histologie und histopathologie der nervous system. *Handbuch d. nemologie*, Berlin, 1910.
- BIZE. — Deux cas d'encéphalopathie congénitale avec réflexes profonds du cou et syncinésies instinctives particulières. *R. N.* XII. 1936.
- BOINET. — Quelques cas d'affections spasmo-paralytiques infantiles. *Congrès gyn. obst. péd.*, Marseille, 1898.
- BONDIL. — Encéphalites pseudo-tumorales. *Thèse*, Marseille, 1939.
- BOUVAT. — Urémie délirante. *Thèse*, Paris, 1893.
- BUZZARD. — Diplégie post-encéphalitique avec mouvements involontaires. *Proc. of the royal Soc. of London*, 21-11-1912.
- CAILLEUX. — Bradykinésie, troubles de l'affectivité sans déficit chez

- un malade ayant présenté un syndrome de Little complet. *Soc. clinique méd. ment.* 19-11-1928.
- TAHEN et DAGNELIE. — Arachnoïdite spinale opérée et guérie chez une jeune femme atteinte d'une hémiplégie datant de l'enfance.
- CANEL. — Rigidité spasmodique infantile. *Thèse*, Nancy, 1904-05.
- CESTAN. — Le syndrome de Little. *Thèse*, Paris, 1889-99.
- CHARTIER. — Encéphalite aiguë non suppurée. *Thèse*, Paris, 1907.
- CHATAIGNON et COURTOIS. — Encéphalopathie infantile évolutive. *Soc. méd. ment.* 18-II-1929.
- CLARK. — Phases du syndrome paréto spasmodique des diplégies cérébrales. *Am. jour. of méd. Science*, 15-XI-1911.
- CLOG, MELY, YOUNG. — Encéphalite coquelucheuse. *Pédiatrie*, XI, 1933.
- COFFIN. — Encéphalite du nourrisson. *Archives hospitalières*, I, 1934.
- COMBY. — L'encéphalite aiguë chez l'enfant. *Arch. méd. enf.*, 1907.
- COMBY. — Rigidité spasmodique infantile. *Arch. méd. enf.* VIII, 1915.
- COMBY. — Séquelles de l'encéphalite aiguë chez les enfants. *Arch. méd. enf.* I, 1924.
- COMBY. — Encéphalites aiguës post-infectieuses. *Bulletin médical*, 18-II-1939.
- Mlle M.-T. COMBY. — Encéphalites aiguës post-infectieuses de l'enfance. Masson, 1930.
- COURTOIS et BOREL. — Syndromes de D. P. ; encéphalopathies de l'enfance. *Soc. méd. psych.* 14-I-1932.
- CROUZON. — Encéphalopathies infantiles familiales. *Congrès de neurologie*, 1935.
- DAGNELIF, DUBOIS, FONTEYNE, LERY, MEUNIER, VAN BOGAERT. — Encéphalites aiguës non suppurées de l'enfance. *Congrès Belge de neurologie. Journal Belge de neurologie*, IX, 1932.
- DEJERINE. — Sur deux cas de maladie de Little, suivies d'ataxie. *Soc. de biologie*, 13-II-1887.
- DIDE et L. VAN BOGAERT. — Sur l'idiotie amaurotique juvénile. *R. N.* I, 1938.
- DUFOUR. — Considérations cliniques sur l'avenir des convulsifs infantiles. *Soc. de neurologie*, 6-VII-1899.
- DUPIN. — Un cas d'encéphalopathie avec hypotonie. *Jour. méd.* Bordeaux, I, 1937.
- FAXEN NILS. — Pronostic des convulsions de l'enfance. *Revue française de pédiatrie*, 1935.

- FERNSIDES. — Hémiplégie infantile G. avec arrêt de développement. Convulsions jacksoniennes. *R. N.* 1917.
- FRANÇAIS. — Diplégie spasmodique de l'enfance avec association de symptômes extra-pyramidaux. *Soc. de neurologie*, 2-VII-1925.
- FREUND. .. *Monatschrift fur kinderheilkunde*, 1933.
- GARCIN, VARAY, HADJI, DIMO. — Macro génitosomie chez une fillette au cours d'une encéphalopathie infantile avec syndrome de Foerster initial. *Soc. neurologie*, 3-III-39.
- GAUJOUX. — Un cas complexe de contracture généralisée congénitale, *Montpellier-Méd.*, VIII, 1907.
- GIRAUD et BOUDOURESQUES. — Deux cas d'obésité chez des enfants présentant des signes de lésions nerveuses. *Soc. pédiatrie de Paris*, V, 1937.
- GREENFIELD. — Sclérose cérébrale progressive chez l'enfant. *Ann. méd. psych.* 1934.
- GRENET et MOURRET. — Convulsions de la coqueluche. *Pédiatrie*, II, 1933.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD. — Attitude de torsion dans un cas d'encéphalopathie infantile à type hémiplégique. *R. N.* VII, 1925.
- HARTEMANN. — Contribution à l'étude des affections spasmo-paralytiques de l'enfant. *Thèse*, Nancy, 1894-95.
- HAUSHALTER et COLLIN. — Affections spastiques de l'enfance. *Congrès international médecine de Lisbonne*, 1916.
- HAUSHALTER et THIRRY. — Deux cas de rigidité spasmodique infantile avec autopsie. *Soc. de biologie*, 3-VII-1897.
- HUNT. — Diataxie cérébrale infantile. *Am. jour. of méd. sciences*, 1918.
- HUTINEL et BABONNEIX. — Conception actuelle des encéphalopathies infantiles. *Jour. de méd. de Paris*, 1919.
- HUTINEL et BABONNEIX. — *Rapport au Congrès de médecine*, 1911.
- HEUYER. — Syndrome de Foerster. *R. N.* II, 1939.
- JENDRASSIK et MARIE. — Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale. *Archives de phys.* I, 1885.
- KLACK. — Syndromes paréto-spasmodiques de la diplégie cérébrale. *Jour. of nerv. and ment. dis.* VI, 1911. *R.N.* 1912, 1.
- KULIGOWSKI. — Encéphalopathie infantile choréique. *Soc. neurologie*, Varsovie, 17-III-32.
- LA LANDE DE VALLIÈRE. — Contribution à l'étude de l'H.-Σ nerveuse à forme familiale. *Thèse*, Paris, 1936.

- LEREBOULLET. — Encéphalopathie infantile. Syndrome et maladie de Little. *Gaz. méd. de France*, I, 1933.
- LEREBOULLET et DENOYELLE. — Encéphalopathie infantile avec gigantisme et habitus acromégalique. *Soc. pédiatrie*, Paris, 20-II-1923.
- LEREBOULLET, LANCE et HUC. — Syndrome de Little chez une H.-Σ. *Soc. pédiatrie*, Paris, III, 1924.
- LEVINSON. — Hémorragie cérébrale chez un nouveau-né. *Am. Jour. of dis. in children*, 1935.
- Mme LONG-LANDRY. — Maladie de Little. *Thèse*, Paris, 1911.
- LONG et LEBÉE. — Hyperreflectivité cutanée dans les hémiplegies infantiles. *R. N.* 1922.
- LONG et LEBÉE. — Hémichorée partielle post-hémiplégique, *R.N.* 1922
- MARCHAND, BONNAFOUS-SÉRIEUX, ROUART. — Syndromes de D. P. chez des sujets ayant présenté des affections organiques du névraxe. *Soc. méd. psych.* 10-XII-1931.
- MARCHAND, BONNAFOUS et COURTOIS. — Imbécilité, parkinsonisme et épilepsie consécutifs à une encéphalopathie infantile. *Soc. clin. méd. ment.* 19-III-1922.
- MARCHAND, BONNAFOUS et COURTOIS. — Tremblement intentionnel. Mouvements choréiformes et athétoïdes, dysarthrie, dysphagie, imbécilité : séquelles d'encéphalopathie infantile. *R. N.* 1927.
- MARCHAND, BONNAFOUS, COURTOIS et SZUMLANSKI. — Épilepsie et parkinsonisme consécutifs à une encéphalopathie infantile : considérations anatomo-pathologiques. *R. N.* 1928, 1.
- MARGAROT et BLANCHARD. — Diplégie spasmodique infantile, crises épileptiformes, syndrome athétoso-choréique avec tics, arrêt du développement psychique, délire hallucinatoire. *Bulletin Soc. sc. méd.* Montpellier, 1912.
- MARIE. — Épilepsie d'origine obstétricale. *Progrès médical*, 11-XII-1922.
- MARIE. — Infection et épilepsie. *Semaine médicale*, 1892.
- MARIE. — Hémiplegie cérébrale infantile et maladies infectieuses. *Progrès médical*, IX, 1885.
- MARIE. — Notes sur l'étiologie de l'épilepsie. *Progrès médical*, 1887.
- MARIE. — Hémiplegie spasmodique infantile. *Dictionnaire De Chambre*, 1887.
- MONOD. — Avenir des convulsifs infantiles. *Thèse* Paris, 1904.
- MOREAU. — Leucoencéphalites. *Congrès neurologie*, 1932.
- NOVE-JOSSERAND, BERTRAND, PLOTAREL. — Encéphalite infectieuse récidivante. *Arch. méd. enf.* 1939.

- ODDO. — Classification et pathogénie des diplégies spasmodiques de l'enfance. *Congrès gyn. obst. et péd.*, Marseille, 1898.
- PARKES et WEBER. — Hémi-atrophie D. *Journ. neur. et psychopath.*, 1922, N° 3.
- PASKIN et BROWN. — Age de début de l'épilepsie. *Am. Journ. of Psychiatry*, VII, 1939.
- PATTERN. — Etat cérébral du nouveau-né. Diplégie cérébrale. *Arch. of neur. and psych.* III, 1931.
- PEHU. — Immédiates et tardives conséquences des traumatismes craniens obstétricaux. *Médecine* 20, IV, 1939.
- PÉLISSIER et KNEBS. — Arrêt de développement M.S.G. consécutif à une hémiplégie cérébrale infantile. Epilepsie bravais-jacksonienne, astéréognosie. *Soc. neur.*, 8-1, 1914.
- PENFIELD. — Epilepsie et lésions cérébrales de la naissance et de l'enfance. *Canada méd. jour.*, décembre, 1939.
- PIERRET. — Pathologie des cicatrices cérébro-spinales. *Congrès médecine*, Rome, 1894.
— Des états convulsifs en général. *Semaine médicale*, 1896.
- PIGOTT, WEINGROW, FITCH. — Convulsions dans les maladies nerveuses chroniques de la 1^{re} et 2^e enfance. *Arch. of péd.*, 11, 1939.
- POINSO. — Encéphalite boutonneuse. *Presse médicale*, 26, VII, 1939.
- RANQUE. — Rôle du facteur traumatisme obstétrical dans l'étiologie des encéphalopathies chroniques de l'enfance. *Thèse Marseille*, 1939.
- RAYBAUD. — Syndrome de Little avec anomalies osseuses symétriques des genoux. *Com. méd. B.-du-R.*, 18, VII, 1936.
- RAYMOND. — Encéphalite aiguë chez l'enfant. *Arch. méd. enf.*, II, 1906.
— Un cas de rigidité spasmodique M.I. *Semaine médicale*, 1897.
- RICHARDIÈRE. — Sclérose encéphalique. *Thèse*, Paris, 1885.
- RIMBAUD, BOUDET, BOLET et JAMBON. — Encéphalopathie familiale atypique. *R. N.* 1925. II.
- Mlle RIOM. — Etude clinique des encéphalites aiguës de l'enfance. *Thèse*, Paris, 1933.
- ROGER. — Encéphalite post-coquelucheuse avec poussées évolutives, *Marseille Médical*, 1939.
- ROGER et ALLIEZ. — Débilité mentale et P.G. infanto-juvénile. *Ann. méd. psych.*, 11, 1937.
- ROGER, AUBARET et REBOUL-LACHAUX. — Idiotie amaurotique familiale, *R.N.*, 1925, II.
- ROGER, BERGIER et SEILLON. — Poussées évolutives d'une encéphalopathie infantile. *Com. méd. B.-du-R.*, 28, III, 1941.

- ROGER et HAUGER. — Microcéphalie et encéphalopathie infantile chez un enfant du radium.
- ROGER et MATTEL. — Adénomes sébacés de la face, avec épilepsie et hypertension intra-cranienne. *Soc. méd. hôp. Paris*, 20, VII, 1933.
- ROGER, MONGES et REBOUL-LACHAUX. — Little avec développement anormalement précoce des caractères sexuels. *Com. méd. B.-du-Rh.* 5, III, 1926.
- ROGER et PAILLAS. — Tabo-paralyse infanto-juvénile. *Encéphale*, 1926.
- ROGER, SARRADON et AUDIER. — Encéphalite morbilleuse à poussées successives. *Soc. méd. Marseille*, 13, XII, 1933.
- ROGER et Mlle SMADJA. — Little à prédominance médullaire chez deux sœurs prématurées H. Σ. *Soc. méd. hôp. Paris*, 2, XII, 1921.
- ROUBINOVITCH et BARBE. — Lésions cérébrales d'un enfant mort en état de mal épileptique. *Soc. Anat. Paris*, 1913.
- SANSOT. — Obésité infantile. *Thèse*, Marseille, 1940.
- SCHACHTER. — Idiotie amaurotique infantile. *Questions médicales d'actualité*, X, 1938.
- SCHLESINGER. — Encéphalo-myélo-méningite aiguë post-pneumonique, suivie de sclérose en plaques aiguë. *Mittheilungend gesell. f. in mediz und kinderheilk in wien*.
- SENTIS et LEENHARDT. — Diplégie atonique congénitale, *Montpellier médical*, 1, VIII, 1920.
- SENTY. — Les diplégies spasmodiques de l'enfance. *Thèse Montpellier*, 1898.
- SOREL, PONS et VIRENQUE. — Syndrome de Little post-infectieux. *Paris Médical*, 10 X, 1936.
- SOUQUÈS. — Abolition bilatérale des réflexes tendineux dans l'encéphalopathie infantile. *Soc. neur.*, 7, X, 1915.
- STRUMPELL, WEBER. — Die acute encephalitis der kinder. *Deutsche Med. Woch.*, 1884.
- TARGOWLA et LAMACHE. — Débilité mentale évolutive, *Paris Médical*, III, 1928.
- Encéphalopathie infantile fruste avec débilité mentale et crises d'excitation atypiques, *R. N.*, 1928, 1.
- THÉVENARD. — Dystonies d'attitude. *Thèse Paris*, 1926.
- THOMAS. — Hémi-anesthésie infantile. *Soc. Neur.* 8 I, 1914.
- TOUCHE. — Little avec chorée limitée à la face et à la langue. *Soc. de neur.*, 27, VI, 1912.
- TOULOUSE et COURTOIS. — Séquelles mentales d'encéphalopathie aiguë. *Ann. méd. Psych.*, 1933.

— Syndromes de D.P. d'origine infectieuse. *Soc. méd. ment.*, 18, II, 1929.

VAN GEHUCHTEN. — Little et rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme. *R.N.*, II, 1897.

VEDEL et GIRAUD. — Accidents de décérébration : séquelles tardives des encéphalites de l'enfance. *Soc. Sc. méd. Montpellier*, 2, II, 1923.

VEYSSET. — Influence des maladies infectieuses sur le développement de l'épilepsie. *Thèse Paris*, 1894.

VIGOUROUX. — Troubles oculaires dans le syndrome de Little. *Thèse, Paris*, 1914.

WIDIEZ. — Hémiplegie infantile. *Thèse, Paris*, 1928.

WIMMER. — Etude sur les syndromes extra-pyramidaux. *R. N.* VIII, 1925.

WUILLAUME. — Epilepsie dans l'hémiplegie spasmodique infantile. *Thèse, Paris*, 1882.



Table des Matières

Introduction	13
Historique et Classification	15
Les syndromes neurologiques et mentaux	19
Les caractères évolutifs classiques	25
Poussées évolutives tardives (Observations)	31
Le Diagnostic différentiel	61
Essai d'interprétation pathogénique	69
Déductions thérapeutiques et pathogéniques	81
Conclusions	83
Bibliographie	85



SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'ins'truction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.







